

**Aus der Chirurgischen Klinik und Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Professor Dr. med. G. Hegemann**

**DIE DIAGNOSTIK BEI PRIMÄREN KNOCHENTUMOREN
UND TUMOR-LIKE-LESIONS DER KNOCHEN**

**Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
dem Fachbereich Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg**

**vorgelegt
von
Heinrich Müller
aus
Prichsenstadt**

1976

1977 № 2



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543128_0034

Aus der Chirurgischen Klinik und Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg

Direktor: Professor Dr. med. G. Hegemann

DIE DIAGNOSTIK BEI PRIMÄREN KNOCHENTUMOREN

UND TUMOR-LIKE-LESIONS DER KNOCHEN

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde

dem Fachbereich Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt

von

Heinrich Müller

aus

Prichsenstadt

Gedruckt mit der Erlaubnis des Fachbereichs Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg.

Dekan: Prof. Dr. E. Rügheimer

Referent: Prof. Dr. P. Hermanek

Koreferent: Prof. Dr. G. Hegemann

Tag der mündlichen Prüfung: 16. Dezember 1976

DIE DIAGNOSTIK BEI PRIMÄREN KNOCHENTUMOREN UND

TUMOR-LIKE-LESIONS DER KNOCHEN

Inhaltsverzeichnis	Seite
I Einleitung	1
II Methodik	5
III Histologische Einteilung (W H O)	6
Eigene Untersuchungen	
IV Histologische Einteilung	8
V Lokalisation	9
VI Altersverteilung	12
VII Untersuchung der einzelnen Tumoren	
1. Osteom	13
2. Osteoid-Osteom und Osteoblastom	13
3. Osteosarkom	18
4. juxtacorticales Osteosarkom	24
5. Chondrom (En- u. Ekchondrom)	25
6. Osteochondrom	30
7. Chondroblastom	33
8. Chondromyxoid-Fibrom	35
9. Chondrosarkom	36
10. juxtacorticales Chondrosarkom	41
11. mesenchymales Chondrosarkom	41
12. Riesenzelltumor	42
13. Ewing-Sarkom	46
14. Retikulosarkom	51
15. Lymphosarkom	51
16. Myelom	53
17. Haemangiom	58
18. Lymphangiom	59
19. Glomus-Tumor (Glomangiom)	59
20. Haemangioendothelium	59

	Seite
21. Haemangiopericytom	60
22. Angiosarkom	60
23. Desmoplastisches Fibrom	61
24. Lipom	61
25. Fibrosarkom	62
26. Liposarkom	65
27. malignes Mesenchymom	65
28. undifferenziertes Sarkom	65
29. Chordom	65
30. Adamantinom	66
31. Neurinom	67
32. Neurofibrom	67
33. solitäre Knochencyste	67
34. aneurysmatische Knochencyste	70
35. juxtaarticuläre Knochencyste	72
36. fibröser Metaphysendefekt	73
37. eosinophiles Granulom	74
38. "Myositis ossificans"	75
39. "Brauner Tumor"	76
VIII Zusammenfassung und Diskussion	78
IX Literaturverzeichnis	85

Einleitung

=====

Die primären Tumoren der Knochen sind selten. In einer Untersuchung stellte Hohmann fest, daß auf 100 Knochentuberkulosen 4 Primärgeschwülste kommen. Im Skelettgewebe entstehende benigne und maligne Tumoren sind grundsätzlich Bidesubstanzgewächse, die dem Gewebsgut der Chorda, des Knorpels, des Knochens, des Perichondriums, des Endosts und des Periosts angehören.

Dahlin stellte fest, daß die malignen Knochentumoren 3 mal häufiger vorkommen, als die benignen. Diese Tatsache bedeutet, daß der Arzt angesichts der häufigen Malignität dieser Geschwülste mit einer ganz besonders schweren Verantwortung belastet wird.

Deswegen steht die Sicherung der Diagnose vor allen therapeutischen Erwägungen. Sie ergibt sich aus dem klinischen, dem radiologischen und dem histologischen Befund. Immer wieder wird von amerikanischen Autoren und im deutschen Schrifttum, vor allem von Hellner darauf verwiesen, daß die Übereinstimmung des Klinikers, des Radiologen und des Pathologen eine unabdingbare Forderung für weittragende therapeutische Entscheidungen sein muß. Auch der persönliche Kontakt dieser drei Instanzen in der Beratung des einzelnen Falles ist wichtig und geradezu unentbehrlich. Er kann zwar zeitraubend sein, aber er führt leichter zu Klärungen und schafft im Laufe der Zeit eine produktive und vor allem für die therapeutischen Konsequenzen am Patienten äußerst nützliche Gemeinschaft.

Nur an bestimmten Stellen des Körpers ist der Knochen der Inspektion und Palpation leicht zugänglich. Eine weit größere Anzahl von Knochenabschnitten liegt in der Tiefe von einem Weichteilmantel umgeben, wo sich eine Geschwulst entwickeln kann, die lange unbemerkt bleibt. Gerade aber die malignen Knochentumoren müssen so frühzeitig wie möglich erkannt werden, denn allzu kurz ist die Zeitspanne, die dem Arzt für ein wirksames Eingreifen verbleibt; das Wachstum ist oft schnell und

Metastasen können schon vorhanden sein, ehe der Primärtumor gefunden wird.

Gewöhnlich ist es der Schmerz, der den Patienten zum Arzt führt. Meist ist dieser Schmerz uncharakteristisch, er kann dauernd oder intermittierend sein, stark oder schwach, je nach der Region, er kann sich bei Bewegung verstärken oder umgekehrt, in der Ruhe erst auftreten. Oft wird ein Trauma als Ursache angegeben, wobei es sehr schwierig ist, dafür den Beweis zu erbringen, da ein schon primär durch den Tumor geschwächter Knochen gegen Traumen auch banaler Art besonders empfindlich ist und mitunter erst eine Fraktur das Vorhandensein eines malignen Prozesses aufdeckt. Diese Fraktur ist dann aber als pathologisch aufzufassen und der Tumor ist nicht Folge der Verletzung, sondern Ursache der Fraktur.

Der Sitz des Tumors, ob er sich in der Metaphyse, der Diaphyse oder Epiphyse des Knochens befindet, ob er zentral im Knochen liegt oder exzentrisch, kann wertvolle Hinweise auf seine Art geben.

Die klinische Untersuchung darf man ohne eine eingehende Laboruntersuchung nicht abschließen. Allerdings erhalten wir von dieser Seite selten eindeutige Hinweise auf die Art des Knochentumors. Dennoch sollten immer die BSG, die Alpha-, die Beta- und Gamma-Globuline, die alkalische und saure Phosphatase und der Kalziumspiegel im Serum bestimmt werden.

Für die Diagnostik von Knochentumoren ist die Röntgenuntersuchung mit entscheidend. Strukturveränderungen sind oft erst Wochen oder Monate nach Krankheitsbeginn vorhanden, klinische Hinweissymptome häufig uncharakteristisch und Laboratoriumsbefunde enttäuschend oder nicht eindeutig, wodurch gerade auf dem Gebiet der Knochentumoren große diagnostische und therapeutische Probleme auftreten. Es müssen Nativröntgenaufnahmen immer in zwei Ebenen gemacht werden; fertigt man in speziellen Fällen noch Schichtaufnahmen an, so kann man bei der Mehrheit

der Tumoren eine Aussage machen, ob ein benignes oder malignes Geschehen vorliegt. Oft kann man den histologischen Typ der Veränderung vermuten. Zur weiteren Eingrenzung, besonders hinsichtlich der Ausdehnung des Tumors, aber auch in bezug auf die Dignität ist die Angiographie ein weiteres wichtiges diagnostisches Hilfsmittel. Für eine gute Aussage ist jedoch immer eine arterielle und eine venöse Aufnahme nötig. Zum Auffinden von Tumoren und eventuell vorhandener Metastasen spielt die Szintigraphie eine wichtige Rolle.

Die frühzeitige Erkennung tumoröser Knochenveränderungen und die Abgrenzung eines Knochenprozesses sind für das therapeutische Vorgehen von erheblicher Bedeutung. Das Bedürfnis, neue Parameter zu den Untersuchungsmethoden zu gewinnen, führte dazu, die Thermographie als diagnostisches Hilfsmittel einzusetzen. Der Wert der Thermographie bei der Beurteilung maligner Prozesse wird, je nach Art und Lokalisation des Tumors unterschiedlich eingeschätzt. Während beim Mammakarzinom in der überwiegenden Zahl der Fälle positive Thermogramme zu erheben sind (Gershon-Cohen u. Habermann 1965), finden sich nur vereinzelt Angaben über die Verifizierung von Skelettveränderungen. Lediglich Farrell und Mitarbeiter verfügen über eine Serie von Thermogrammen bei Osteosarkomen. Diese Autoren sind von der Brauchbarkeit der Methode hinsichtlich der Beurteilung von Primärtumoren eines Knochens und Metastasen so überzeugt, daß sie glauben, therapeutische Rückschlüsse ziehen zu können. K. Zweymüller und Strassel bezweifeln jedoch die Möglichkeit therapeutische Konsequenzen aus dem Thermogramm ziehen zu können, da nach ihrer Meinung in vielen Fällen nur die Weichteilreaktion erfaßt wird.

Neben der klinischen und radiologischen Diagnose muß in jedem Falle auf einer histologischen Untersuchung bestanden werden. Um an ausreichendes Biopsiematerial zu gelangen, gibt es mehrere Möglichkeiten. Bei

kleineren Herden und entsprechender Lokalisation sollte man die diagnostische Totalexstirpation anstreben und damit auf eine Probeexzision verzichten. "Die beste Biopsie ist die vollständige Entfernung eines ganzen geschwulsttragenden Organs oder Organabschnittes im makroskopisch Gesunden" (Hellner). Heute neigen immer mehr Pathologen zur Schnellschnittmethode. Nach Dahlin finden sich in 90 % der Knochentumoren Anteile, die geschnitten werden können und eine sofortige Diagnose erlauben. Gerade die diagnostisch entscheidenden Partien der Geschwülste sind im allgemeinen weich und bedürfen nicht der Entkalkung. Es sollte deswegen in jedem dazu geeigneten Fall und wo irgend die lokalen Voraussetzungen dazu gegeben sind, die Schnellschnittmethode zur Anwendung kommen. Man kann allerdings von einem in der Methode weniger erfahrenen Pathologen nicht unbedingt verlangen, aus einem Gefrierschnitt die schwerwiegende Verantwortung für weittragende Entschlüsse zu übernehmen. Es sollte aber immer möglich sein, innerhalb von 24 Stunden die Paraffineinbettung vorzunehmen und damit in den meisten Fällen die Diagnose zu stellen (Jaffe).

Die Aspirationsbiopsie, die vor allem von Ottolenghi propagiert wird, besticht durch ihre Einfachheit und durch die Kleinheit des Eingriffes. Vor allem bei der Klärung von Wirbelsäulentumoren wird sie empfohlen. Sie ist aber gerade an der Wirbelsäule trotz Bildwandler nicht einfach. An der Mayo-Klinik wird sie mehr und mehr eingeführt (Dahlin).

Eine weitere Möglichkeit, Biopsiematerial zu erhalten, ist die Methode mit der Knochenstanze. Diese Möglichkeit erlaubt es, durch einen relativ geringen Eingriff Material zu bekommen. Die Voraussetzung für eine richtige Diagnosestellung ist, daß der Operateur ein repräsentatives Stück aus dem Gewächs zur Verfügung stellt. Das Gewebsstück muß groß genug sein, es muß aus der Tiefe der Geschwulst und vom Rand entnommen werden.

Material

Es wurden die Patienten ausgewählt, die im Zeitraum vom 8. 5. 1969 bis 31. 12. 1974 an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen - Nürnberg wegen eines primären Knochentumors oder einer tumor-like-lesion des Knochens behandelt wurden.

Es wurden nur jene Fälle berücksichtigt, bei denen die histologische Diagnose primärer Knochentumor oder tumor-like-lesion eines Knochens lautete.

Aus den Krankengeschichten wurden die Daten der Patienten, wie das Alter, das Geschlecht, die Lokalisation des Tumors, die Symptomatik, die Zeitverzögerung vom Auftreten der ersten Symptome bis zur definitiven Diagnose, die Labor- und Röntgendiagnostik einschließlich der Angiographie sowie die Histologie ausgewertet.

Histologische Einteilung der primären Tumoren und der tumor-like-lesions des Knochens (WHO) (Schajowicz 1972)

I. knochenbildende Tumoren

A. benigne

1. Osteom
2. Osteoidosteom und Osteoblastom (benignes Osteoblastom)

B. maligne

1. Osteosarkom (osteogenes Sarkom)
2. juxtacorticales Osteosarkom (parossales Sarkom)

II. knorpelbildende Tumoren

A. benigne

1. Chondrom
2. Osteochondrom (osteochondrilläre Exostose)
3. Chondroblastom (benignes Chondroblastom, epiphysales Ch.)
4. Chondromyxoidfibrom

B. maligne

1. Chondrosarkom
2. juxtacorticales Chondrosarkom
3. mesenchymales Chondrosarkom

III. Riesenzelltumor (Osteoklastom)

IV. Tumoren des Knochenmarkes

1. Ewing-Sarkom (Ewing's Sarcoma)
2. Retikulosarkom des Knochens
3. Lymphosarkom des Knochens
4. Myelom

V. Tumoren des Gefäßsystems

A. benigne

1. Haemangiom
2. Lymphangiom
3. Glomus-Tumor (Glomangiom)

- B. Tumoren unbestimmter Dignität
 - 1. Haemangioendotheliom
 - 2. Haemangiopericytom
- C. maligne
 - 1. Angiosarkom

VI. andere Bindegewebstumoren

- A. benigne
 - 1. Desmoplastisches Fibrom
 - 2. Lipom
- B. maligne
 - 1. Fibrosarkom
 - 2. Liposarkom
 - 3. malignes Mesenchymom
 - 4. undifferenziertes Sarkom

VII. andere Tumoren

- 1. Chordom
- 2. Adamantinom der langen Knochen
- 3. Neurilemmom (Schwannom; Neurinom)
- 4. Neurofibrom

VIII.unklassifizierte Tumoren

IX. tumor-like-lesions

- 1. solitäre Knochencyste (einfache oder ein-kammerige Knochencyste)
- 2. aneurysmatische Knochencyste
- 3. Juxtaarticuläre Knochencyste (intraossäres Ganglion)
- 4. fibröser Metaphysendefekt (nicht-ossifizierendes Fibrom)
- 5. eosinophiles Granulom
- 6. fibröse Dysplasie
- 7. "Myositis ossificans"
- 8. "Brauner Tumor" bei Hyperparathyreoidismus

I. Histologische Einteilung

	benigne	Anzahl	Prozent	maligne	Anzahl	Prozent
<u>knochenbildende Tumoren</u>	Osteoid-Osteom	3	1,5	Osteosarkom	11	5,7
Anzahl: 18 Prozent: 9,2	Osteoblastom	3	1,5	juxtaacorticales Osteosark.	1	0,5
<u>knorpelbildende Tumoren</u>	Enchondrom	28	14,4	Chondrosarkom	12	6,2
Anzahl: 101 Prozent: 51,8	Ekchondrom	5	2,5			
	Osteochondrom	55	28,2			
	Chondroblastom	1	0,5			
<u>Riesenzelltumor</u>						
Anzahl: 7 Prozent: 3,6	wird weder benigne noch maligne zugeordnet, da seine Dignität unbestimmt.					
<u>Tumoren des Knochenmarks</u>						
Anzahl: 15 Prozent: 7,7				Ewing-Sarkom	3	1,5
				Myelom	12	6,2
<u>Tumoren d. Gefäßsystems</u>						
				Haemangioendotheliom	Anzahl: 1	Prozent: 0,5
				Seine Dignität ist unbestimmt.		
<u>Andere Bindegewebestum.</u>				Fibrosarkom	5	2,5
Anzahl: 5 Prozent: 2,5						
<u>Andere Tumoren</u>	Neurinom	1	0,5	Chordom	1	0,5
Anzahl: 2 Prozent 1,0						
<u>tumor-like-lesions</u>						
Anzahl: 46 Prozent: 23,6	solitäre Knochencyste	30	15,5			
	aneurysmatische Knochencyste	6	3,0			
	juxtaarticuläre Knochencyste	3	1,5			
	fibröser Meta-physendefekt	3	1,5			
	eosinophiles Granulom	2	1,0			
	"brauner Tumor"	2	1,0			
				Prozent: Prozent aller Tumoren		

Tabelle I : histologische Einteilung der in Erlangen gefundenen Tumoren

1. Lokalisation der Tumoren

eigene Ergebnisse

Skizze

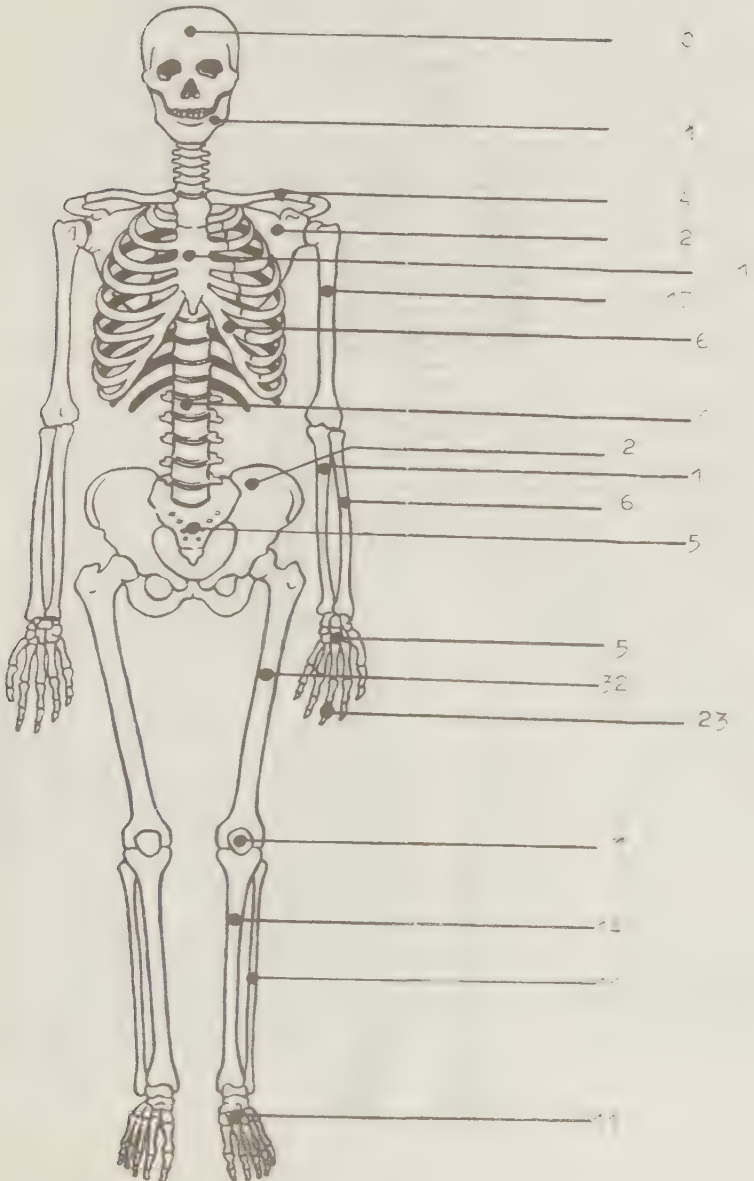
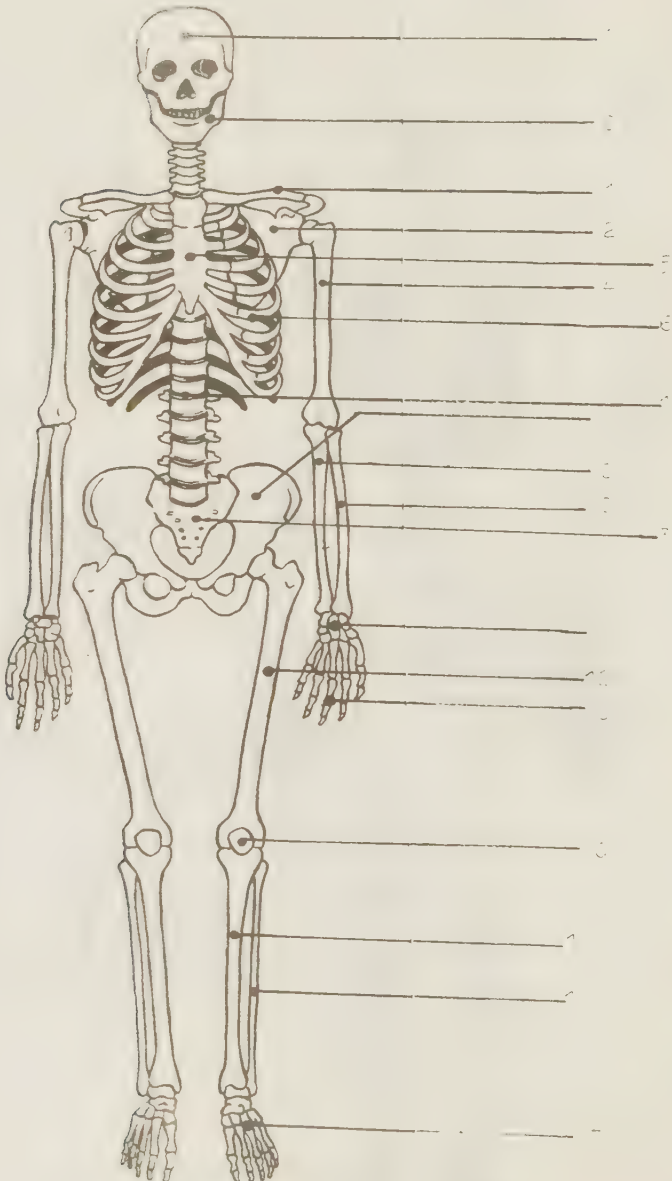


Abb. II Lokalisation der Tumoren

1) maligne



Tab. II Lokalisation der Knochentumoren

Tumoren	Feur	Tibia	Fibula	Zehen u. Fußw. kn.	Humerus	Radius	Ulna	Finger	Handwurzelkn.	Scapula	Clavicula
1. _benigne_											
Osteoid-Osteom	2	1						1			1
Osteoblastom	1							15	2		1
Enchondrom	2	1									
Ekchondrom	2			1							
Osteochondroma	9	5	5	9	6	3	1	6	2		2
Chondroblastom	1										
solit. Knochen.	12	1	2		11	3				1	
aneurysm. Knochen.	2	3							1		
juxtaart. Knochen.	1			1				1			
fibröser Metaphysendef.	1									1	
eosinophiles Granulom	2										
"Brauner Tumor"	1	1									
alle benignen Tumoren	32	14	10	11	17	6	1	23	5	2	4
2. Tumoren unbekannter Dignität											
Riesenzelltumor	1				2			2	1		1
Hämagiöendothelion											
3. maligne											
Osteosarkom	5	1			1						
juxtaart. Osteos.	1										1
Chondrosarkom											
Ewing-Sarkom					2					2	
Myelom	2				1						
Fibrosarkom	4	1									
Chordom											
alle malignen Tumoren	12	1	1		4					2	1
Neurinom (benigne)											

Tab. II Lokalisation der Knochentumoren

Tumoren	Clavicula	Becken	Os sacrum	Wirbels.	Rippen	Scapula	Mandib.	Patella	esg.
<u>1. _benigne_</u>									
Osteoid-Osteom									3
Osteoblastom	1								3
Enchondrom	1		3						26
Eckchondrom							1		5
Osteochondrom	2	2	2					1	55
Chondroblastom									1
Neurinom									1
bolte. Knochenc.									40
aneurysmat. Knochenc.									4
Juxtaart. Knochenc.									3
Fibrosar Metaphysendefekt									3
eosinophiles Granulom									2
"Brauner Tumor"									2
alle benignen Tumoren	4	2	5		6		1	1	142
<u>2. Tumoren unbekannter Diagnose</u>									
Riesenzelltumor									2
Hämangioendotheliom	1				1				2
<u>3. _maligne_</u>									
Osteosarkom		2	1						2
Juxtaart. Osteos.		4		1	2				2
Chondrosarkom									2
Ewing-Sarkom					1				4
Myelom		2	1		3		1		12
Fibrosarkom									2
Chordom			1						1
alle malignen Tumoren	1	6	1		6				40

III. Altersverteilung

BENIGNE

Histolog. Typ	10	20	30	40	50	60	70	80	Anzahl d. Patienten
---------------	----	----	----	----	----	----	----	----	------------------------

knochenbildende Tumoren

Osteoid-Osteom	-	3	-	-	-	-	-	-	3
Osteoblastom	-	2	1	-	-	-	-	-	3

knorpelbild. Tumoren

Enchondrom	4	1	3	12	2	1	5	-	28
Ekchondrom	-	-	1	1	1	1	1	-	5
Osteochondrom	10	18	8	7	5	6	1	-	55
Chondroblastom	-	1	-	-	-	-	-	-	1

andere Tumoren

Neurinom	-	1	-	-	-	-	-	-	1
----------	---	---	---	---	---	---	---	---	---

Tumor-Like-Lesions

solitäre Knochencyste	9	13	4	2	2	-	-	-	30
aneurysmat. Knochenc.	1	4	-	1	-	-	-	-	6
juxtaart. Knochenc.	1	-	-	1	1	-	-	-	3
fibröser Metaphysendef.	1	1	-	-	1	-	-	-	3
eosinophiles Granulom	1	-	1	-	-	-	-	-	2
Brauner Tumor	-	-	1	-	-	-	1	-	2

SONDERSTELLUNG

Riesenzelltumor	-	-	2	1	1	3	-	-	7
Haemangioendotheliom	-	-	-	-	-	-	-	1	1

Tab. III Altersverteilung

Tab. III b Altersverteilung

Histolog. Typ	10	20	30	40	50	60	70	80	Anzahl d. Patienten
Osteosarkom	1	2	3	1	1	2	-	1	11
juxtacort. Osteosa.	-	1	-	-	-	-	-	-	1
Chondrosarkom	-	-	-	6	3	3	-	-	12
Ewing-Sarkom	2	1	-	-	-	-	-	-	3
Myelom	-	-	-	-	4	2	4	2	12
Fibrosarkom	-	2	1	1	-	-	1	-	5
Chordom	-	-	-	-	-	1	-	-	1

DAS OSTEOM

Das Osteom ist eine benigne Knochenveränderung, die aus gut differenziertem, reifem Knochengewebe besteht. Histologisch zeigt sich eine vorwiegend lamelläre Struktur, das Wachstum ist sehr langsam.

Diese Veränderung wird von manchen Autoren als Hamartom und nicht als echte Geschwulst angesehen. Das Osteom kommt fast ausschließlich am Schädel und Unterkiefer vor und wächst manchmal in die Nasennebenhöhlen ein. Im Erlanger Krankengut aus den Jahren 1969 - 1974 wurde kein einschlägiger Fall beobachtet.

Das Osteoid-Osteom und das Osteoblastom

Jaffe führte im Jahre 1935 die Bezeichnung "Osteoid-Osteom" ein. Er beschrieb damit eine benigne knochenbildende Läsion, die früher als eine Entzündung angesehen wurde.

Später wurde der Ausdruck "benignes Osteoblastom" benutzt, um eine größere, histologisch jedoch ähnliche Knochenveränderung zu beschreiben, die man anfangs für maligne hielt.

Das Osteoid-Osteom ist zweifelsohne mit dem Osteoblastom verwandt. Obwohl es keine bestimmten histologischen Kriterien gibt, sie auseinanderzuhalten, wurden beide Bezeichnungen beibehalten, denn die beiden Veränderungen zeigen hinsichtlich ihrer Größe, der Lokalisation, ihren röntgenologischen Erscheinungsbilder, dem klinischen Bild und der unterschiedlichen Reaktion des angrenzenden Knochens unterschiedliche Aspekte. Das Osteoid-Osteom liegt in der Corticalis gelegen, das benigne Osteoblastom wird dagegen dem Mark zugeordnet.

Das Osteoid-Osteom besteht aus einem kleinen Nest von Osteoid-Gewebe, das von einer Zone von sklerotischem Knochen umgeben ist (eine Reaktion auf den hochgradig störenden Nidus).

Vorkommen

In der Zeit von 1969 bis 1974 wurden in Erlangen 3 Osteoblastome und 3 Osteoid-Osteome diagnostiziert. Vergleicht man diese Fälle mit den anderen benignen Knochentumoren, so findet man, daß sie ungefähr 4,4 % der gutartigen Erkrankungen ausmachen. In Wirklichkeit wird die Zahl jedoch größer sein, denn das Osteoid-Osteom wurde bis vor wenigen Jahren gewöhnlich nicht erkannt (Dahlin).

Geschlechtsverteilung

Von den 6 Fällen, die in Erlangen beobachtet wurden, fand man 4 bei Männern und 2 bei einem Mädchen. Die Verteilung von 4:2 liegt etwas höher als die bei anderen Untersuchungen. Dahlin fand jedoch im Jahre 1970 dasselbe Verhältnis.

Lokalisation

Die Hälfte der Osteoid-Osteome und Osteoblastome traten an der Tibia auf. Ein Fall wurde an der Clavicula, ein anderer an den Handwurzelknochen gefunden, ein weiterer war im Bereich der Fibula lokalisiert.

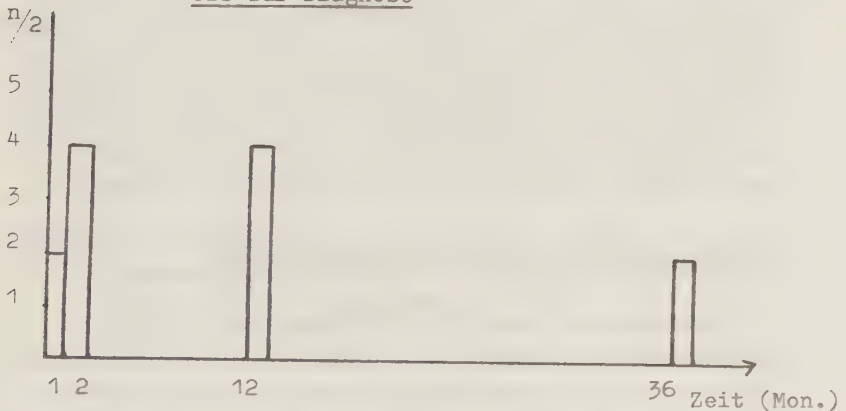
In den langen Knochen sind diese Tumoren hauptsächlich am Ende des Schaftes lokalisiert. Es können jedoch auch andere Knochen, so besonders die Mandibula und die Wirbelsäule befallen werden; bei letzterer handelt es sich ausschließlich um benigne Osteoblastome.

Symptome

Die bei weitem bedeutendsten Beschwerden sind Schmerzen, deren Stärke allmählich zunimmt.

Zwischen den ersten Beschwerden und dem ersten Besuch eines Arztes liegen Zeiträume, die von einigen Wochen bis zu einigen Jahren variieren.

Abb. 3 Zeiträume vom Auftreten der ersten Symptome bis zur Diagnose



Im Erlanger Krankengut lagen Zeitintervalle von 1 Monat bis zu 3 Jahren bis zu definitiven Diagnose vor.

Der Schmerz wird meist nicht an der vom Tumor befallenen Stelle lokalisiert, sondern in benachbarten Regionen; manchmal sind die Schmerzen so weit vom Tumor entfernt, daß man auf dem Röntgenbild nichts mehr sieht. In manchen Fällen, ganz besonders, wenn Knochen dicht unter der Haut betroffen sind, kann man eine schmerzhaft

lokale Schwellung erkennen. Bei 4 Fällen war eine Schwellung vorhanden, die jedoch nie mit Schmerzen einherging. Oft stört ein Osteoid-Osteom die Funktion einer Extremität, so daß die Patienten oft hinken oder humpeln. Diese Funktionsstörung wird zusätzlich noch durch eine Muskel-Atrophie der befallenen Extremität verstärkt. Aus einem Osteoid-Osteom der Wirbelsäule kann auch eine Scoliosis entstehen. In manchen Fällen kann Schmerzklinderung durch Acetylsalicylsäure ein diagnostischer Hinweis sein.

Labordiagnostik

Die Laborwerte lagen bei den Patienten mit einem Osteoid-Osteom bzw. einem Osteoblastom in der Norm. So bewegte sich die Zahl der Leukozyten zwischen 3200 und 7650, die alkalische Phosphatase erreichte Durchschnittswerte von 10,0 K.A.U; bei der BSG wich kein Wert von der Norm ab. (Die Serumproteine wurden in keinem Fall bestimmt.)

Röntgendiagnostik (einschl. Angiographie)

Eine unterschiedliche, manchmal weit ausgedehnte Zone sklerotischen Knochens umgibt gewöhnlich den Nidus und kann ihn so auch verdecken, so daß man zu seiner Entdeckung besondere Röntgentechniken anwenden muß. Normalerweise erscheint der Nidus als eine Aufhellung.

Bei einem benignen Osteoblastom ist das Röntgenbild nicht so charakteristisch für eine gutartige Läsion, wie beim Osteoid-Osteom; in vielen Fällen kann man nur einen oder mehr oder weniger genau umschriebenen Knochendefekt erkennen. Der Hauptunterschied zu einem Osteoid-Osteom liegt jedoch darin, daß der zentrale Nidus fast immer um ein vielfaches größer ist. Der Tumor ist gewöhnlich von einer dünnen Knochenschicht umgeben, die unter einem erweiterten Periost liegt, so daß er sehr einer aneurysmatischen Knochenzyste ähnelt. Bei den Erlanger Untersuchungen wurde in 2 Fällen ein Osteoid-Osteom röntgenologisch diagnostiziert.

Bei 4 der Erlanger Fälle wurde eine Aufhellung, die nicht näher bezeichnet wurde, erkannt, eine Angiographie wurde nicht durchgeführt.

Histologie

Histologisch ist leicht zwischen dem Nidus und dem ihn umgebenden Knochen zu unterscheiden. Der umgebende Knochen kann stark sklerotisch sein, zeigt jedoch im übrigen keine besonderen Merkmale.

Der Nidus selbst besteht aus einem verflochtenen Netz von Knochen-Trabekeln, die unterschiedlich stark mineralisiert sind. Die Trabekel sind gewöhnlich dünn, unregelmäßig ineinander verschlungen und bilden miteinander Anastomosen. Die Osteoid-Trabekel sind in den Zonen der Proliferation von Osteoblasten umgeben.

Das benigne Osteoblastom enthält die typischen größeren und längeren Knochentrabekel; außerdem ist es noch gefäßreicher als das Osteoid-Osteom.

Das Osteosarkom (osteogenes Sarkom)

Es handelt sich hierbei um einen sehr bösartigen Tumor, für den charakteristisch ist, daß die Tumorzellen Knochen (Osteoid oder verkalkten Knochen) bilden.

Das Osteosarkom gehört zu den häufigsten primär malignen-Knochentumoren. Am häufigsten tritt es nach Dahlin zwischen dem 10. und 20. Lebensjahr auf, bei Männern häufiger als bei Frauen. Bei Patienten mittleren Alters entwickelt sich das Osteosarkom bisweilen auf dem Boden des Morbus Paget. Am häufigsten hat das Osteosarkom seinen Sitz am unteren Ende des Femur, dem oberen Ende der Tibia und dem unteren Ende des Humerus. Das Osteosarkom entsteht im Gegensatz zu seiner juxtacorticalen Variante zentral im Knochen. Osteosarkome zeigen bemerkenswerte histologische Variationsmöglichkeiten. Es gibt große Unterschiede in der Menge des Tumorknochens und der Polymorphie des Tumorgewebes. Außer Knochensubstanz und Osteoid können die Tumorzellen auch Knorpel, Bindegewebe oder myxoides Gewebe bilden; viele Bezirke des Tumorgewebes haben eine undifferenzierte spindelzellige Struktur ohne irgendeine spezifische Interzellulärsubstanz. Gewisse prognostische Unterschiede bestehen zwischen überwiegend osteoblastischen, chondroblastischen oder fibroblastischen Osteosarkomen.

In rein knorpeligen Tumoren kann durch enchondrale Ossifikation Knochensubstanz entstehen, die jedoch nicht mit Knochenbildung durch den Tumor verwechselt werden darf. Der histochemische Nachweis der alkalischen Phosphatase kann als Hilfe zur Identifizierung eines Osteosarkomes dienen.

Vorkommen

Im Untersuchungszeitraum fanden sich 11 Osteosarkome (das juxtacorticale Osteosarkom ist hierbei ausgeschlossen); das sind 17,8 % aller primären malignen Knochentumoren. Neben dem Myelom ist das Osteosarkom der häufigste maligne Knochentumor.

Geschlechtsverteilung

Der Literatur (Dahlin, Ackermann, WHO, Schajowicz) kann man entnehmen, daß das männliche Geschlecht häufiger von diesem Tumor befallen wird, als das weibliche. Im Erlanger Krankengut entfallen 5 auf Frauen und 6 auf Männer.

Altersverteilung

Obwohl Osteosarkome schon im 1. Lebensjahrzehnt beobachtet werden können, liegt die Hauptmasse bei 15 bis 35-jährigen Patienten. Unser jüngster Patient war 7, der älteste 74 Jahre alt.

Anzahl der Patienten

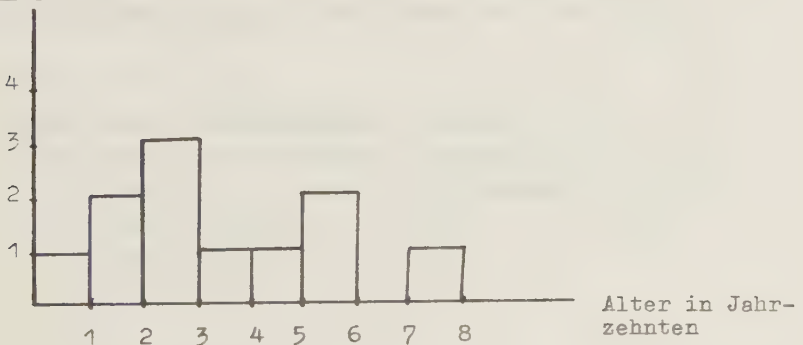


Abb. 4 Altersverteilung

Lokalisation

Die Metaphysen der langen Knochen sind Praedilektionsstellen. In 5 von 11 Fällen war der Oberschenkel in Kniehöhe betroffen. 10 von 11 Fälle lagen in Gelenksnähe. Ein Fall betraf das Sternum.

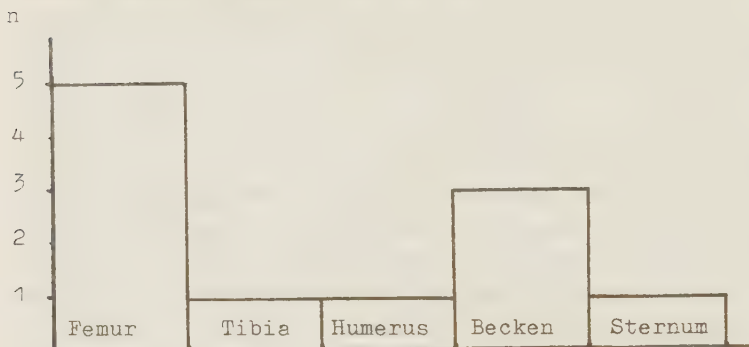


Abb.5 Lokalisation der Tumoren

Symptome

Intermittierende Schmerzen und eine Schwellung sind die Hauptsymptome. Bei den Erlanger Untersuchungen fand sich, daß in 5 der Fälle der Schmerz das erste und Hauptsymptom zugleich war; in weiteren 4 Fällen kam zum Schmerz eine Schwellung hinzu, und bei dem Rest lag eine schmerzlose Schwellung vor. Eine pathologische Fraktur ist der Literatur zufolge ungewöhnlich; in Erlangen konnte sie jedoch in einem Fall beobachtet werden.

Der Zeitraum von den ersten Symptomen bis zur definitiven Therapie bewegte sich von einigen Wochen bis zu einigen Monaten.

In einem Fall vergingen jedoch vom Auftreten der ersten Symptome bis zur definitiven Therapie 4 Jahre. Bei bestehendem Morbus Paget lassen Schmerzen oder eine Schwellung an eine maligne Entartung denken.

Labordiagnostik

Die Laborwerte lagen bei den Patienten mit einem Osteosarkom bis auf die alkalische Phosphatase in der Norm. So bewegte sich die Zahl der Leukozyten zwischen 4200 bis 7900. Die alkalische Phosphatase war in 8 Fällen erhöht. Die Werte bewegten sich zwischen 18 und 35 K.A.U. In 3 Fällen waren die Werte nicht pathologisch verändert.

Röntgendiagnostik (einschl. Angiographie)

Zur Erkennung und Präzisierung des Lokalbefundes ist das Röntgenbild ausschlaggebend. Es gibt nicht nur genaue Auskunft über den Sitz, sondern innerhalb derselben auch über die periphere oder zentrale Lage und Ausdehnungstendenz über die vorwiegend osteolytischen oder osteoklerotischen Fähigkeiten des Tumors und über die Reaktion des benachbarten gesunden Knochengewebes. So entsteht ein recht mannigfaches Bild, das sich in immerhin 5 röntgenologische Haupttypen einordnen läßt.

Man unterscheidet:

1. Die periphere osteolytische Variante.

Der Tumor sitzt peripher. Der Knochenabbau der gesunden Tela ossea steht im Vordergrund. Im Röntgenbild findet sich ein Knochendefekt von Weichteilschattendichte.

2. Die zentrale osteolytische Variante.

Der Tumor sitzt im Zentrum des Knochens. Die Peripherie ist intakt. Im übrigen gilt das gleiche.

3. Die osteoklerotische Variante.

Die Knochenneubildung überwiegt. Im Tumor selber und um den Tumor herum findet sich neugebildetes Knochen-
gewebe, das bald dicht, bald lamellenartig, bald
stachelartig in Erscheinung tritt. Es ist unmöglich
im Röntgenbild Tumorknochen von reaktiver Knochen-
neubildung zu unterscheiden.

4. Die strahlige Variante.

Im Röntgenbild tritt die Spikula- und Periostsporn-
bildung im Vordergrund.

5. Die diaphysäre Variante.

Die befallene Knochendiaphyse ist im Frühstadium er-
was aufgetrieben und zeigt zwiebelschalenartige
periostale Auflagerung. Später überwiegt die Knochen-
zerstörung. Verwechslungen mit dem Ewing-Sarkom und
chronischen Osteomyelitiden sind leicht möglich.

In 3 Fällen wurde eine Angiographie durchgeführt. Sie
brachte bei jedem der 3 Patienten einen Gewinn hinsicht-
lich der Ausdehnung und der Dignität des Tumors.

Histologie

Lichtenstein hat die wichtigsten Kriterien für die
Diagnose des Osteosarkoms definiert:

1. die direkte Bildung von Tumor-Osteoid und -Knochen
aus diesem maligne Bindegewebe."

2. die direkte Bildung von Tumor-Osteoid und -Knochen
aus diesem maligne Bindegewebe."

Vielkernige Riesenzellen sieht man in unterschiedlicher Zahl bei einem Teil der Osteosarkome. Diese Tatsache macht eine Verwechslung mit dem Riesenzelltumor des Knochens möglich.

Ein Übermaß an Callus, besonders bei manchen Patienten mit Frakturen nach osteogenesis imperfecta, wurde fälschlich schon für ein Sarkom gehalten. Dieser Irrtum kann jedoch vermieden werden, wenn man auf einem cytologischen Beweis der Malignität besteht.

Das juxtacorticale Osteosarkom (parossales Sarkom)

Dieser Tumor ist charakterisiert durch seinen Ursprung an der äußeren Oberfläche (Peripherie) eines Knochens und seinen hohen Grad an Differenzierung. Diese Tumoren wachsen relativ langsam und haben eine bessere Prognose als das "gewöhnliche Osteosarkom".

Das juxtacorticale Osteosarkom kommt häufig bei jungen Erwachsenen vor und befällt den Schaft der langen Knochen, am meisten das untere Ende des Femur und das obere Ende des Humerus. Es handelt sich dabei um genau begrenzte Veränderungen, die an der Corticalis eines Knochens "haften". Das Knochenmark wird nur in einem ganz späten Stadium befallen. Das juxtacorticale Osteosarkom kommt wesentlich seltener vor als das "gewöhnliche" Osteosarkom. Die Tumorzellen zeigen gewöhnlich wenig Polymorphie und wenig Mitosen. Ein juxtacorticales Osteosarkom in einem frühen Stadium kann nur schwer von einer Myositis ossificans unterschieden werden.

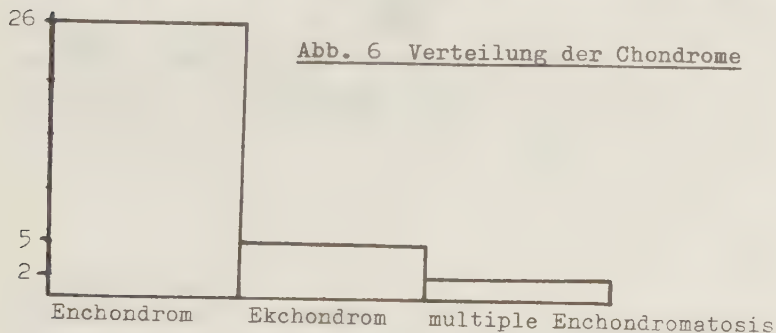
An der Chirurgischen Univ.-Klinik in Erlangen wurde in den Jahren 1969 bis 1974 ein einziges juxtacorticales Osteosarkom bei einem 17-jährigen Jungen diagnostiziert. Die Biopsie bestätigte die radiologische Diagnose. Die Laborwerte lagen in der Norm.

Das Chondrom

Dieser benigne Tumor besteht aus reifem hyalinem Knorpelgewebe. Es fehlen ihm die Merkmale des Chondrosarkomes.

Gutartige Knochentumoren vom Typ der Chondrome kommen recht häufig vor. Für sie ist typisch, daß sie die kurzen Röhrenknochen der Hände und Füße befallen, im Gegensatz zu den Rippen und den größeren Röhrenknochen der Extremitäten, welche recht selten von solch einem Tumor befallen werden.

Normalerweise hat dieser Tumor seinen Sitz zentral in einem Röhrenknochen; man spricht in diesem Falle von einem Enchondrom. Liegt die Knochenveränderung jedoch periostal (sie wölbt dann das Periost vor), so liegt ein Ekchondrom vor. Im Erlanger Krankengut fanden sich 33 Chondrome, davon waren 26 Enchondrome, 5 Ekchondrome und in 2 Fällen lag eine multiple Enchondromatose vor.



Fälle einer multiplen Enchondromatosis, bei denen vorwiegend eine Körperhälfte erkrankt, werden allgemein als "Ollier's disease" oder als "Dyschondroplasie" bezeichnet.

Chondrome haben eine gelapptes, knorpeliges Aussehen. Oft zeigen sie Verkalkungszonen mit und ohne enchondraler Ossifikation.

Ein Chondrom von einem Chondrosarkom histologisch zu unterscheiden, ist manchmal schwierig, besonders, wenn nur eine begrenzte Menge an Gewebe vorhanden ist.

Die Lokalisation dieses Tumors und sein radiologisches und klinisches Erscheinungsbild sind bei der Unterscheidung eines benignen von einem malignen Tumor des Knorpelgewebes von großem Nutzen.

Eine maligne Entartung ist beim solitären Enchondrom und Ekchondrom sehr selten. Bei der multiplen Enchondromatosis geschieht dies jedoch schon recht häufig. Von den 2 Fällen einer multiplen Enchondromatosis lag bei einer Patientin schon eine maligne Entartung im Bereich des linken Schambeines und des linken Sitzbeines vor.

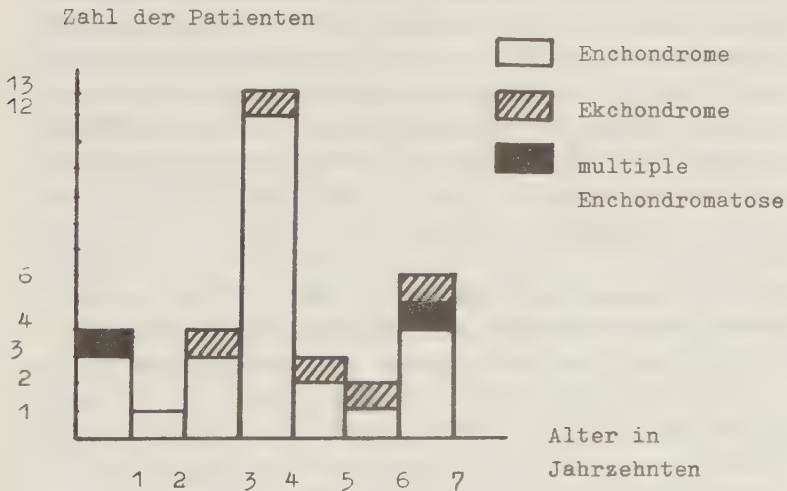
Vorkommen

Die Chondrome (En- und Ekchondrome) machten 25 % aller gutartigen und 16,8 % aller Erlanger Knochentumoren aus.

Geschlechtsverteilung

Enchondrome fanden sich bei 13 weiblichen und 13 männlichen Patienten. Dieser Tumor scheint keine Geschlechtsspezifität zu zeigen. Bei den 5 Fällen, in denen ein Ekchondrom vorlag, waren 4 Männer und 1 Frau betroffen. Die beiden Fälle einer multiplen Enchondromatose betrafen einen Mann und eine Frau.

Abb. 7 : Altersverteilung



Lokalisation

17 der Enchondrome waren im Bereich der Hände lokalisiert, 6 im Bereich der Füße und Rippen. 3 Fälle wurden am Schambein, einer an der Clavicula und ein weiterer an der Mandibula gefunden.

Bei den Ekchondromen (5 Tumoren) waren 2 an den Rippen, 2 am Humerus und 1 im Bereich der Fußwurzelknochen lokalisiert; die beiden Fälle einer multiplen Enchondromatosis wurden in einem Fall am Arm und im anderen im Bereich des Sitz- und Schambeines diagnostiziert. Im letzteren Fall lag eine maligne Entartung vor.

Symptomatik

Viele Chondrome, besonders die Ekchondrome und die multiple Enchondromatosis zeigen keine Symptome; diese Tatsache hat ihren Grund wohl im geringen Wachstumstempo dieser Tumoren. So ist es auch nicht verwunderlich, daß die Zeiträume, die von der Entdeckung der Knochenveränderungen bis zu ihrer definitiven Therapie zwischen einigen Monaten und 5 Jahren lagen. In einigen Fällen betrugen sie sogar 10 Jahre. Manche dieser benignen Knochentumoren werden so auch als Zufallsbefund bei einer Röntgenuntersuchung entdeckt.

Bei den Enchondromen fand sich, daß in 18 Fällen von den Patienten eine Schwellung bemerkt wurde, die sie veranlaßte, einen Arzt aufzusuchen. In weiteren 5 Fällen lag eine Spontanfraktur vor, die nach eingehender Röntgenuntersuchung auf ein Enchondrom hinwies. Ein deutlicher Schmerz ohne eine pathologische Fraktur ist jedoch nicht selten; dies wurde in 2 Fällen beobachtet.

Röntgendiagnostik

Gewöhnlich zeigt ein Chondrom (Enchondrom und Ekchondrom) einen genau umschriebenen Aufhellungsbezirk. Grundsätzlich kann jeder Bezirk eines kleinen Röhrenknochens befallen werden; meist sind diese Tumoren in der Nähe der Diaphyse lokalisiert. Man findet von geringer bis zu starker Verkalkung alle Varianten.

Die Ekchondrome liegen exzentrisch und zwar dicht unter dem Periost und zeigen röntgenologisch einen genau begrenzten Corticalisdefekt.

Histologie

Die Chondrozyten, die die zelluläre Komponente eines Chondromes darstellen, sind kleine Zellen, die in Hohlräumen liegen. Sie haben einen runden Kern, der dem eines Chondrozyten aus normalem hyalinem Knorpel entspricht. Der Grad des Zellreichtums schwankt bei Chondromen ganz besonders stark; so können z. B. Enchondrome der kleinen Röhrenknochen der Hand äußerst zellreich sein. Vielkernige Chondrozyten und Zellen mit großen Kernen sollten den Verdacht auf Malignität erheben. In manchen dieser Neubildungen kann der hyaline Knorpel Bezirke enchondraler Ossifikation enthalten.

Es ist unbedingt notwendig, viele Bezirke aus solch einem Tumor zu untersuchen, damit man sicher sein kann, daß kein maligner Prozeß vorliegt. Ein Chondrosarkom kann seine Malignität manchmal nur in umschriebenen Bezirken zu erkennen geben.

Das Osteochondrom (osteokartilaginäre Exostose)

Das Osteochondrom ist eine recht häufig vorkommende Knochenkrankung; sie kann einzeln oder als systematisierte multiple kartilaginäre Exostose (dominantes Erbleiden) auftreten. Gewöhnlich haben die Osteochondrome ihren Sitz an den Metaphysen langer Knochen, besonders am Unterende des Femur, sowie dem oberen Ende der Tibia und des Humerus; sie können jedoch auch in anderen Knochen, wie z. B. in der Scapula oder dem Os ileum vorkommen. Diese Knochenveränderungen können eine breite oder eine schmale Basis haben; d. h. sie können ungestielt oder gestielt sein. Bei multiplen Exostosen ist meist die gesamte Metaphyse eines Knochens befallen.

Osteochondrome finden sich hauptsächlich bei Kindern. Diese Tatsache bedeutet jedoch nicht, daß diese Art einer Knochenkrankung nicht bei Erwachsenen vorkommt. Ihr Wachstum hört normalerweise zur Zeit der Ausreifung des Skelettes auf; man sieht sie deshalb auch eher als Wachstumsstörungen, als richtige Neubildungen an.

Bei solitären Exostosen kommt eine maligne Entartung selten vor, die Häufigkeit nimmt jedoch bei multiplen hereditären Exostosen zu.

Vorkommen

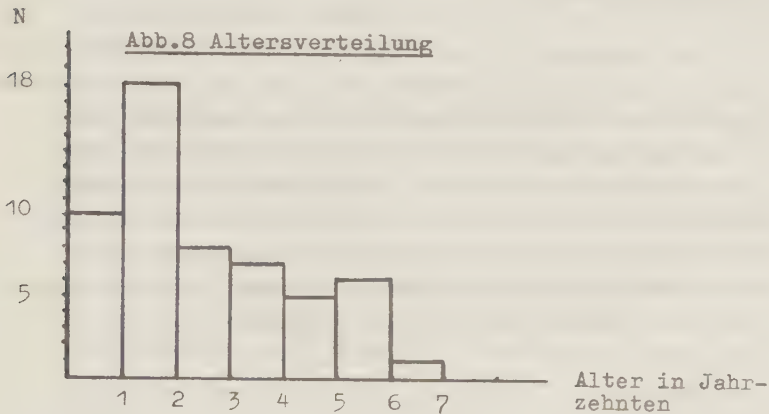
Die Osteochondrome (55 Fälle) machten 38,7 % der benignen Knochentumoren und 28,2 % aller Tumoren des Erlanger Krankengutes aus. Viele dieser Tumoren machen keine Beschwerden und werden deshalb nie entdeckt, und viele der entdeckten Tumore werden nie exidiert. Aus diesem Grunde werden die oben genannten Prozentzahlen wohl erheblich unter den tatsächlichen Werten liegen. 90 % der Patienten hatten solitäre Knochenveränderungen dieser Art.

Geschlechtsverteilung

28 der 55 Patienten mit solitären und multiplen Exostosen waren weiblichen Geschlechts.

Altersverteilung

Fast die Hälfte der Patienten (28) waren zur Zeit der Operation ihrer Osteochondrome jünger als 25 Jahre und 18 waren im 2. Lebensjahrzehnt. Der älteste Patient war 69, der jüngste 3 Jahre alt.



Lokalisation

Osteochondrome können grundsätzlich in allen Knochen mit enchondraler Ossifikation vorkommen. Man findet sie jedoch meist in den Metaphysen der langen Knochen der Extremitäten. Sehr selten kommen sie im mittleren Drittel solcher Knochen vor. In 15 Fällen des Erlangerer Patientenmaterials waren Femur (9) und Humerus (6) betroffen. Das Os ileum war in 2 Fällen befallen.

Symptome

Die Beschwerden sind abhängig von der Lokalisation des Tumors; am gewöhnlichsten findet man jedoch eine hart,

Schwellung. Diese Schwellung veranlaßte auch die meisten Patienten (26) den Arzt aufzusuchen, da sie Angst vor einem bösartigen Tumor hatten. Bei vielen Exostosen ist die Schwellung sehr schmerzhaft. Der Schmerz entsteht dadurch, daß die Geschwulst auf benachbarte Strukturen übergreift und sie verdrängt.

In 2 Fällen war die Funktion eines Gelenkes vollkommen eingeschränkt.

Röntgendiagnostik

Auf dem Röntgenbild stellt sich das Osteochondrom als ein knöcherner Vorsprung dar, der mit dem benachbarten Knochen verwachsen ist. Eine Exostose kann mit einer breiten Basis dem Knochen aufsitzen, sie kann jedoch auch gestielt sein. Normalerweise findet man besonders in der knorpeligen Kappe mehr oder weniger stark verkalkte Stellen. Sehr häufig entstehen Exostosen an den Insertionen der Sehnen. Das Wachstum geht dann auch in Zugrichtung der Sehne.

Histologie

Histologisch besteht das Osteochondrom aus spongiöser Knochensubstanz und zeigt einen regelmäßigen Knorpelüberzug.

Das Chondroblastom (benignes Chondroblastoma)

Ein relativ seltener benigner Tumor, für den ein sehr zellreiches und ziemlich undifferenziertes Gewebe charakteristisch ist; es besteht aus runden oder polygonalen chondroblastenähnlichen Zellen, die gut sichtbare äußere Grenzen haben. Außerdem findet man die vielkernigen Riesenzellen vom Typ der Osteoklasten, die einzeln oder in Gruppen angeordnet sind. Im ganzen sieht man wenig interzelluläre Substanz, doch ist das Vorkommen kleiner Bezirke knorpeliger Matrix mit kleinen Verkalkungsprozessen typisch.

Diese Tumoren sind fast ausschließlich an den Epiphysen der langen Knochen und zwar am Übergang zur Knorpelschicht der Epiphyse lokalisiert; manchmal reichen sie bis in die angrenzenden Metaphysen. Die Tibia, der Femur und der obere Anteil der Humerus sind Praedilektionsstellen. Das Chondroblastom kommt gewöhnlich bei Patienten vor, die jünger als 20 Jahre sind. Codeman (1931) war der erste, der diesen Tumor genau beschrieb; er bezeichnete ihn damals als "epiphysalen chondromatösen Riesenzellentumor". 1942 nahmen Jaffe und Lichtenstein an, daß diese Knochenerkrankungen ein Tumor war, der sich von einem Riesenzellentumor unterscheidet und schlugen die Bezeichnung "benignes Chondroblastom" vor.

Eine Unterscheidung zwischen einem Chondroblastom und einem Chondromyxoidfibrom ist nicht immer exakt möglich; es wurden Fälle beobachtet, bei denen die histologischen Merkmale beider Tumoren zu finden waren.

Obwohl diese Knochenerkrankungen nach einer Kürettage rezidivieren, ist eine maligne Entartung äußerst selten. Im Krankengut fand sich in nur einem Fall ein Chondroblastom. Dieser Tumor machte primär keine Beschwerden.

... vollständig entdeckt. Dieses Chondroblastom
war an einem Oberschenkel lokalisiert. Das Serum-Ca
mit 10,5 mg % und die alkalische Phosphase mit
6 E.A.U. am Oberrand des Normbereiches.

Des Chondromyxoid-Fibrom

Es handelt sich hierbei um einen benignen Tumor, den folgende Kennzeichen charakterisieren: gelappte Bezirke spindelig oder sternförmiger Zellen mit myxoider oder chondroider Interzellulärsubstanz, die deutlich abgegrenzt sind von Bezirken mit zellreichem Gewebe mit vielen spindeligen oder runden Zellen und mit einer unterschiedlichen Anzahl vielkerniger Riesenzellen variabler Größe. Gelegentlich können auch große pleomorphe Zellen vorkommen, so daß ein Chondromyxoid-Fibrom mit einem Chondrosarkom verwechselt werden kann.

Diese Tumoren sind meist in den Metaphysen der langen Knochen lokalisiert, besonders dem oberen Anteil der Tibia. Nicht selten findet man diese Tumoren in den tarsalen und metatarsalen Knochen. Die Patienten sind meist Jugendliche oder junge Erwachsene. Männer werden ebenso oft von diesem Tumor befallen wie Frauen. Radiologisch sind diese Tumoren als exzentrische, unscharf begrenzte zystenartige Aufhellungen glasiger Natur charakterisiert, die den Knochen auftreiben. Die Corticalis bleibt primär intakt. Solche Herde zeigen eine geringe perifokale Sklerose.

Bevor das Chondromyxoid-Fibrom zum ersten mal beschrieben wurde, hielt man derartige Knochenveränderungen für Myxome oder Chondrosarkome und therapierte sie als solche.

Diese Knochenveränderungen können nach einer Kürettage rezidivieren; eine maligne Entartung ist jedoch höchst selten.

Im Erlanger Krankengut fand sich im Untersuchungszeitraum von 1965 - 1974 kein Tumor dieser Art.

Das Chondrosarkom

Ein maligner Tumor, für den charakteristisch ist, daß er aus Knorpelzellen Knorpel, aber keinen Knochen bilden. Er unterscheidet sich vom Chondrom durch die Anwesenheit eines mehr polymorphen und zellreicheren Tumorgewebes und durch eine merkliche Anzahl rundlicher Zellen mit einem großen oder gar 2 Kernen. Mitotische Zellen findet man dagegen nicht sehr häufig.

Das Chondrosarkom ist kein seltener Tumor; er tritt meist bei 30 bis 60-jährigen Patienten auf, bei Personen, die jünger als 20 Jahre sind, findet man diesen Tumor fast nie.

Im Gegensatz zu den benignen chondromatösen Tumoren, die meist an der Peripherie der Gliedmaßen vorkommen, haben die Chondrosarkome hauptsächlich ihren Sitz im Becken, in den Rippen, im Schultergürtel und im Femur und Humerus.

Die Chondrosarkome haben gewöhnlich ihren Ursprung im zentralen Gewebe eines Knochens (außer dem juxtacorticalen Chondrosarkom). Einige entstehen "de novo", andere, die man auch als sekundäre Chondrosarkome bezeichnet, gehen von einem vorausgegangenen benignen chondromatösen Tumor aus; dies sind vor allem multiple hereditäre Exostosen oder eine multiple Enchondromatosis. Es ist nicht selten schwierig, benigne und maligne chondromatöse Tumoren voneinander zu unterscheiden, denn Chondrosarkome sind in ihren Erscheinungsformen sehr variabel. Es sollte aus diesem Grunde immer der Versuch gemacht werden, zwischen langsam wachsenden, relativ benignen und gut differenzierten Erkrankungen auf der einen Seite, und schnell wachsenden, mehr malignen und schlecht differenzierten Tumoren auf der anderen Seite zu unterscheiden.

Vorkommen

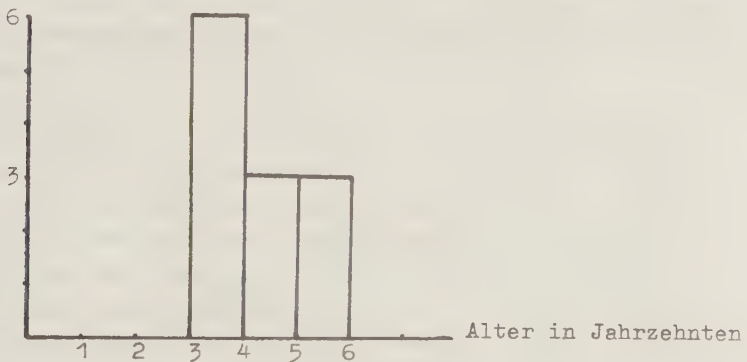
Im Zeitraum von 1969 bis 1974 wurden in Erlangen 12 Fälle eines Chondrosarkomes diagnostiziert, das sind 19,4 % aller malignen Knochentumoren.

Geschlechtsverteilung

Von den 12 Fällen eines Chondrosarkomes kamen 7 bei Männern und 5 bei Frauen vor.

Abb.9 Altersverteilung

Dieser Tumor kommt ausschließlich bei Erwachsenen und älteren Menschen vor. Im Erlangener Krankengut war der jüngste Patient 32 Jahre, der älteste 59 Jahre alt.



Lokalisation

Alle 12 Tumoren waren im Bereich des Rumpfes lokalisiert. 4 davon fanden sich am Sternum; das Becken und das Hüftgelenk waren mit weiteren 4 Fällen ebenso häufig befallen. Die restlichen 4 Fälle verteilten sich auf die Rippen (2) und je einer auf die Wirbelsäule und die Clavicula.

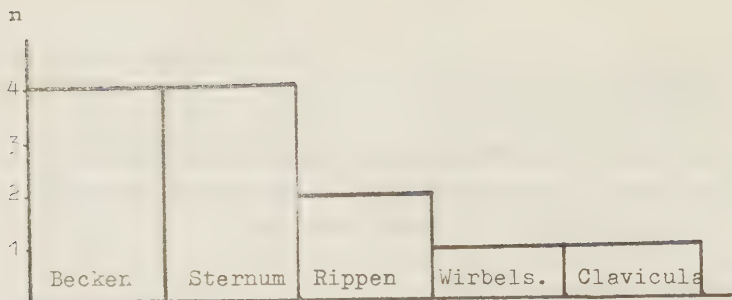


Abb. 10 Lokalisation

Symptome

Eine lokale Schwellung oder Schmerz, die alleine oder kombiniert miteinander auftreten können, sind die Hauptsymptome. Eine Schwellung lag in 7 Fällen vor, Schmerz in 3 Fällen.

Von den 12 Patienten, die ein Chondrosarkom hatten, bemerkten 7 primär eine Schwellung, die sich im Laufe einiger Jahre (es handelt sich um einen Zeitraum von 2 bis 4 Jahren) vergrößerte. Erst als sich Schmerzen dazu gesellten, gingen einige zum Arzt. In einem Fall verstrich von den ersten Symptomen bis zur definitiven Therapie ein Zeitraum von nicht weniger als 20 Jahren. Wahrscheinlich lag in diesem Fall primär ein Osteochondrom vor, das maligne entartete. Solch eine Umwandlung von einem benignen in einen malignen Tumor geht mit Schmerzen und einer Zunahme der Schwellung einher.

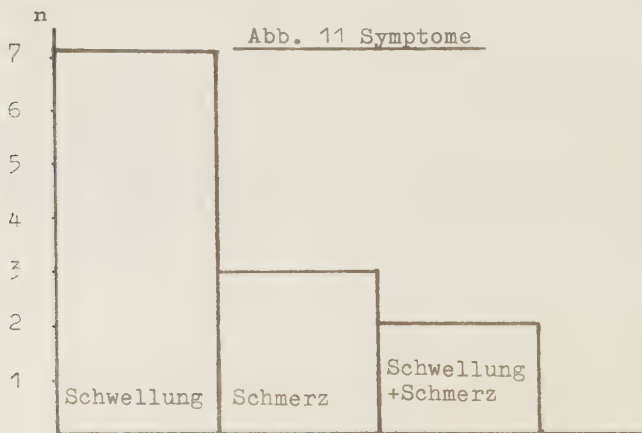


Abb. 11 Symptome

Viele Chondrosarkome sind deutlich tastbar; sie sind hart und können auch druckschmerzhaft sein.

Röntgendiagnose

Die Röntgenbilder sind äußerst variabel, je nachdem, ob es sich um ein zentrales oder peripheres Chondrosarkom handelt. Das Vorherrschen einer massiven Osteolyse läßt an ein Chondrosarkom denken. Innerhalb des Geschwulstschattens sind kleine kalkdichte Flecken zu erkennen. Spiculae kommen auch beim Chondrosarkom zur Entwicklung, jedoch in einem bescheideneren Umfang als bei einem Osteosarkom.

In nur einem Fall wurde die Angiographie als ein diagnostisches Hilfsmittel herangezogen. Sie brachte einen Gewinn durch eine Aussage über die Ausdehnung des Tumors. Hinsichtlich der Dignität war die Aussage jedoch zweifelhaft.

Histologie

Ohne Frage gehört das Chondrosarkom für den Histopathologen zu den schwierigsten malignen Knochentumoren.

Die äußerst bösartigen Formen mit zahlreichen auch pathologischen Mitosen und einer ganz offenkundigen Anaplasie machen kaum Probleme. Die Kriterien, die ein hochdifferenziertes Chondrosarkom von einem Chondrom unterscheiden, sind jedoch subtil und man braucht viel Erfahrung mit diesen Tumoren, um eine richtige Diagnose stellen zu können. So bedeutet ein großer Zellreichtum noch lange nicht, daß ein malignes Geschehen vorliegt; ein Beweis hierfür ist der Zellreichtum der benignen Chondrome der Hand.

Entscheidend nach Jaffe und Lichtenstein sind 3 morphologische Merkmale:

1. Viele Zellen mit rundlichen Kernen,
2. ungewöhnlich viele Zellen mit 2 solcher Kerne und vor allem
3. riesige Knorpelzellen mit einem riesigen oder mehreren Kernen.

Bei Vorliegen dieser Kennzeichen muß die Diagnose Chondrosarkom gestellt werden.

Das juxtacorticale Chondrosarkom

Ein maligner knorpelbildender Tumor, der von der äußeren Oberfläche eines Knochens ausgeht. Ihn charakterisiert gutdifferenzierter Knorpel mit großen Bezirken enchondraler Ossifikation.

Erkrankungen dieser Art sind selten und stellen möglicherweise ein knorpeliges Gegenstück zum juxtacorticalen Osteosarkom dar. Die Prognose des juxtacorticalen Chondrosarkomes ist günstiger als die des Chondrosarkomes. Ein juxtacorticales Chondrosarkom muß von einem Chondrosarkom unterschieden werden, daß dadurch entsteht, daß ein Osteochondrom maligne entartet.

Zwischen 1969 und 1974 wurde in der Chirurgischen Univ.-Klinik Erlangen kein Fall eines juxtacorticalen Chondrosarkomes diagnostiziert.

Mesenchymales Chondrosarkom

Bei diesem malignen Tumor finden sich mehr oder weniger differenzierte knorpelige Anteile und daneben sehr gefäßreiches spindel- oder rundzelliges "mesenchymales" Gewebe.

Diese Tumoren sind selten, aber sie sind genau beschrieben und müssen der Vollständigkeit wegen erwähnt werden. Sie sind sehr bösartig; manche treten multizentrisch auf. Sie werden manchmal mit Haemangiopericytomen verwechselt.

Im Erlanger Krankengut findet sich kein Fall eines mesenchymalen Chondrosarkomes.

Der Riesenzelltumor (Osteoklastom)

Ein aggressiver Tumor, den folgende Punkte charakterisieren: er besteht aus gefäßreichem Gewebe mit runden, spindelligen oder ovalen Zellen und zahlreichen Riesenzellen vom Typ der Osteoklasten, die im Tumorgewebe gleichmäßig verteilt sind. Es ist relativ wenig Kollagen vorhanden.

Die meisten Riesenzelltumoren findet man bei 20 bis 40-jährigen Patienten. Selten findet man sie bei jüngeren Menschen. Diese Tatsache trägt dazu bei, daß man sie von gewissen benignen Tumoren unterscheiden kann, die früher für Riesenzelltumoren gehalten wurden. Es sind dies das Chondroblastom, die aneurysmatische Knochencyste und der fibröse Defekt der Metaphyse (das nicht ossifizierende Fibrom). Riesenzelltumoren befallen auf typische Art und Weise die Enden der langen Knochen; die am häufigsten befallenen Stellen sind das untere Ende des Femur, das obere Ende der Tibia und das untere Ende des Radius. Diese Tumoren sind Osteolytisch. Sie entstehen medial oder lateral an den Enden der Knochen, ganz in der Nähe der knorpeligen Gelenkflächen.

Die Riesenzellen des Riesenzelltumors sind den normalen Osteoklasten so ähnlich, daß man annimmt, daß sie die neoplastischen Gegenstücke zu diesen Zellen sind.

Riesenzelltumoren neigen nach einer Kürettage sehr zu Rezidiven, in manchen veröffentlichten Serien sind es sogar bis zu 50 %; trotzdem bilden nur wenige Lungenmetastasen. In der Vergangenheit wurden Versuche gemacht, diese Tumoren in Malignitätsgrade zu unterteilen. Es zeigte sich aber, daß solche Versuche unzuverlässig sind. Heute ist es nicht möglich, das klinische Vorhaben aus dem histologischen Bild vorauszusagen. Man kann

histologisch nicht zwischen benignen und malignen Formen differenzieren, alle Riesenzelltumoren sind als potentiell maligne zu betrachten.

Gelegentlich kann man bei Riesenzelltumoren die Formation von Knochen oder Osteoid sehen.

Vorkommen

Im Erlangerer Krankengut sind 7 Fälle eines Riesenzelltumors vertreten, das sind 3,6 % aller Knochentumoren.

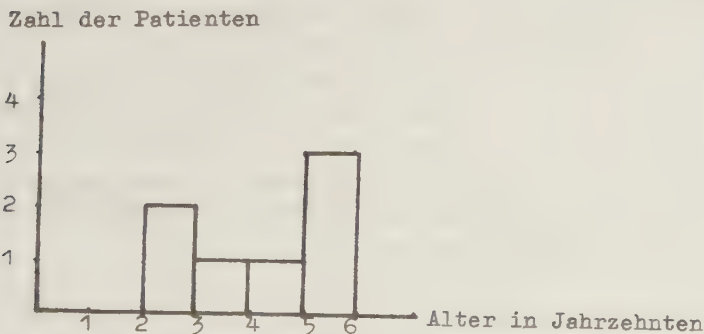
Geschlechtsverteilung

Von den 7 Riesenzelltumoren fanden sich 4 bei weiblichen und 3 bei männlichen Patienten. Vom überwiegenden weiblichen Geschlecht wurde mehrfach berichtet (Dahlin).

Altersverteilung

Dieser Tumor kam ausschließlich bei Erwachsenen vor. Der jüngste Patient war 25, der älteste 60 Jahre alt.

Abb.12 Altersverteilung



Lokalisation

Die meisten Riesenzelltumoren fanden sich an den Extremitäten; es waren dies 6 der 7 Fälle. Der Humerus-Kopf war hierbei am häufigsten vertreten.

Symptome

Schmerzen von unterschiedlicher Stärke sind beinahe immer das dominierende Symptom. 4 Patienten bemerkten eine Schwellung im betroffenen Gebiet. So waren auch die Zeiträume vom Auftreten der ersten Symptome bis zur definitiven Therapie geringer als bei anderen Knochenveränderungen; sie bewegten sich in einem Bereich von 2 bis 12 Monaten; in einem Fall dauerte es jedoch 3 Jahre, bis ein benigner Riesenzelltumor definitiv therapiert wurde. Als weitere Symptome können bei einem Riesenzelltumor allgemeine Schwäche, Bewegungseinschränkung eines Gelenkes und sogar die pathologische Fraktur vorhanden sein. In manchen Fällen kann man auch eine lokale Rötung mit entsprechender Temperaturerhöhung im betreffenden Bezirk beobachten.

Röntgendiagnostik

Nach Gee und Pugh (1958) stellt sich ein Riesenzelltumor als ausgedehnt strahlendurchlässiger Bezirk dar, der exzentrisch im Ende eines langen Knochen liegt. Dieses Bild trifft jedoch nicht für alle Riesenzelltumoren zu; die röntgenologische Erscheinungsform kann auch durch eine vorausgegangene Therapie oder eine mögliche pathologische Fraktur verändert sein. Der Übergang von Tumor in normalen Knochen zeigt eine charakteristische Abnahme der Strahlendurchlässigkeit; bei noch nicht behandelten Tumoren findet man in diesem Bereich keine Verkalkungszonen.

Die Angiographie wurde in nur einem Fall, es handelte sich um einen malignen Riesenzelltumor, angewandt; sie erbrachte einen Gewinn hinsichtlich der Ausdehnung des Tumors; es fanden sich pathologische Tumorgefäße.

Histologie

Neben den osteoklastenähnlichen Riesenzellen finden sich proliferierende einkernige Zellen mit rundlichen bis ovalen oder sogar spindeligen Kernen. Diesen Kernen fehlt jedoch die Hyperchromasie und die charakteristische Form einer Sarkomzelle. Man kann in fast jedem Riesenzelltumor Mitosen finden; in manchen sind die Mitosen sogar häufig. Gelegentlich findet man ein Osteosarkom mit ungewöhnlich kleinen malignen Zellen und einer Unmenge benigner Riesenzellen. Um eine exakte Diagnose zu ermöglichen, braucht der Histologe entsprechend große Gewebsstücke; mit kleinen Gewebsfetzen ist die Abgrenzung eines Riesenzelltumors von einem Osteosarkom und einem Chondroblastom meist nicht möglich.

Das Ewing-Sarkom

Dieser maligne Tumor zeigt einen ziemlich einheitlichen Aufbau aus dicht zusammenliegenden kleinen Zellen mit runden Kernen. Das spärliche Cytoplasma ist undeutlich begrenzt. Oft ist das Tumorgewebe durch fibröse Septen in irreguläre Bezirke unterteilt. Das interzelluläre Netzwerk der Retikulin-Fasern, die für das Retikulosarkom charakteristisch sind, kann man nicht finden.

Das Ewing-Sarkom führt von allen Knochentumoren am häufigsten zum Tode. Über die Natur und den Ursprung dieses Tumors wurde diskutiert, seit Ewing (1921) ihn als ein "endotheliales Myleom" beschrieben hatte. Die Schwierigkeiten der Differentialdiagnose innerhalb der Gruppe der malignen rundzelligen Knochentumoren, und besonders die Schwierigkeiten beim Unterscheiden des Ewing-Sarkomes vom Retikulosarkom und dem metastasierenden Neuroblastom sind wohlbekannt. Das Vorhandensein von intrazellulärem Glykogen in mit Alkohol fixiertem und sogar in mit Formalin fixiertem Material hilft bei der Diagnose des Ewing-Sarkomes, da Glykogen beim Retikulosarkom und Neuroblastom nicht vorhanden ist. Katecholamine im Urin sollten immer bestimmt werden, wenn ein Tumor dieser Gruppe vorliegt. Denn die Katecholamine im Urin sind bei der Mehrheit der Neuroblastome erhöht. Das Fehlen gleichmäßig verteilter Retikulinfasern unterscheidet das Ewing-Sarkom von einem Retikulosarkom.

Das Ewing-Sarkom kommt gewöhnlich bei Patienten vor, die zwischen 5 und 15 Jahren alt sind. Der häufigste Sitz ist im Schaft und in den Metaphysen der langen Knochen (Femur, Tibia, Humerus und Fibula), obwohl auch einige flache Knochen (Becken und Scapula) befallen werden können. Auf dem Röntgenbild sieht man die Tumoren gewöhnlich als osteolytische Prozesse, aber trotz Knochenabbau sieht man oft unregelmäßige Knochenbildungsherde oder periostale Knochenbildung, die dem Tumor ein charakteristisches "zwiebelschalenähnliches" Aussehen geben.

Das Ewing-Sarkom bildet schon sehr frühzeitig Metastasen in der Lunge, der Leber und in anderen Knochen. Die auffallende Tendenz, andere Knochen zu befallen, ließ einen multizentrischen Ursprung vermuten.

Vorkommen

Im Erlanger Krankengut fanden sich 3 Fälle eines Ewing-Sarkomes, das sind 6,6% aller malignen Knochentumoren.

Geschlechtsverteilung

Im Erlanger Krankengut waren 2 Jungen und 1 Mädchen an diesem Tumor erkrankt. Nach dem Schrifttum bevorzugt das Ewing-Sarkom eindeutig das männliche Geschlecht.

Altersverteilung

Die Personen, die von diesem Tumor befallen werden, sind im Durchschnitt jünger als jene, die an allen anderen primären Knochentumoren erkranken. Unsere Patienten waren 8,9, und 18 Jahre alt. Wird man bei Leuten, die im 4. Lebensjahrzehnt stehen, mit einem Ewing-Sarkom konfrontiert, so muß man metastasierende Tumoren besonders sorgfältig ausschließen. Bei den ganz jungen Patienten muß man ein metastasierendes Neuroblastom und sogar eine akute Leukämie in Erwägung ziehen.

Lokalisation

Die Mehrzahl der Ewing-Sarkome haben ihren Sitz in den Extremitäten, aber grundsätzlich kann jeder Knochen des Körpers befallen werden. Die unteren Extremitäten, das Becken, die Wirbelsäule und das Os sacrum können befallen werden. Bei den eigenen Patienten war in einem Fall die rechte Schulter, im anderen der linke Oberarm und im dritten die 5. Rippe betroffen.

Symptome

Die häufigsten Symptome sind Schmerz und Schwellung. In mehr als der Hälfte der Fälle ist Schmerz das erste Symptom. Dieser -Schmerz ist zu Beginn der Erkrankung nicht ständig vorhanden, er nimmt im Laufe der Zeit jedoch an Stärke zu. Obwohl eine Schwellung im Bereich des Tumors zu dem Zeitpunkt, zu dem der Patient zum Arzt geht, normalerweise vorliegt, ist sie selten das erste Symptom. Eine pathologische Fraktur ist ungewöhnlich. Gewöhnlich sucht der Patient erst einige Monate nach Auftreten der ersten Symptome den Arzt auf. Bei den eigenen Fällen war Schmerz das Hauptsymptom; in einem Fall kam zum Schmerz eine pralle Schwellung, sowie eine Hyperthermie mit einer entsprechenden lividen Verfärbung der Haut. Der Zeitraum vom Auftreten der ersten Symptome bis zu definitiven Diagnose betrug in einem Fall 4 Wochen, im anderen 4 Monate.

Körperlicher und Laborbefund

Bei der Mehrheit der Patienten ist eine nicht knochen-harte, derbe Geschwulst zu tasten und einige haben erweiterte Venen über dem Tumor. Patienten mit Ewing-Sarkomen haben manchmal erhöhte Temperaturen, die oft mit einer sekundären Anämie und manchmal mit einer Leukozytose einhergeht. Es hat sich gezeigt, daß das Ewing-Sarkom eine äußerst schlechte Prognose hat, wenn es mit diesen Symptomen einhergeht.

Röntgendiagnostik

Das Röntgenbild ist nicht pathognomonisch, aber doch recht charakteristisch. Früh- und Spätstadien zeigen differente Bilder. Die Befunde können rasch, in wenigen Tagen, wechseln. In frischen Stadien, einige Wochen nach Beginn

der Schmerzen, sind die Strukturstörungen in den langen Röhrenknochen sehr diskret und meist erst nachträglich erkennbar, nachdem man die Lokalisation der Geschwulst an Hand späterer Bilder kennt. Es entstehen in der Spongiosa zentral gelegene kleinste mottenfraßähnliche bis bohnen große Aufhellungen und eine geringe Periostabhebung. Sobald die Osteolyse fortschreitet, die Defekte deutlicher und größer werden, die periostale Reaktion die typisch zwiebelschalenartige Schichtung bekommt und spindelförmig den Knochenherd umgibt, ist das Bild klassisch. Vom uncharakteristischen Bild zu Beginn verstreichen bis zum klassischen Röntgenbefund nur 1 bis 2 Monate. Im weiteren Verlauf wird der erkrankte Knochenabschnitt exzentrisch aufgetrieben und nimmt an Volumen rasch zu.

Obwohl das Ewing Sarkom radiologisch diagnostiziert werden kann und obwohl es sehr oft die Merkmale eines bösartigen Knochentumors zeigt, können Verwechslungen, vor allem mit der akuten oder chronischen Osteomyelitis, aber auch mit dem eosinophilen Granulom, dem malignen Lymphom, einem metastasierenden malignen Tumor oder dem Osteosarkom vorkommen.

Histologie

Das Ewing Sarkom ist auffallend zellreich, nur sehr wenig interzelluläres Gewebe ist vorhanden. Die Zellen sind relativ regelmäßig, sie haben runde bis leicht ovale Kerne. Das spärliche Cytoplasma ist leicht granuliert und die äußeren Zellgrenzen sind unscharf. Die Kerne selbst enthalten ein ziemlich fein verteiltes Chromatin. Nucleoli können vorhanden sein. Außerdem sieht man ziemlich viele Mitosen.

Schajowicz (1959) befürwortete die Glykogen-Darstellung zur Unterscheidung des Ewing-Sarkomes von einem Reticulo-Sarkom. Die Zellen des Ewing-Sarkomes enthalten Glykogen, die des Reticulosarkomes jedoch nicht.

Das Reticulosarkom des Knochens

Ein maligner Tumor des lymphatischen Gewebes mit einer ziemlich vielfältigen histologischen Struktur. Die Tumorzellen sind gewöhnlich rund und ziemlich pleomorph und können wohldefinierte Cytoplasmagrenzen haben; viele ihrer Kerne sind gezackt oder gar hufeisenförmig und haben auffällige Nucleoli. In den meisten Fällen findet man zahlreiche Reticulin-Fasern, die gleichmäßig zwischen den Tumorzellen verteilt sind. Von Tumoren dieses Typs wurde 1939 von Parker und Jackson berichtet. Reticulosarkome des Knochens können grundsätzlich in jedem Alter vorkommen. Man findet sie aber meist bei Patienten, die älter als 20 Jahre sind. In dieser Hinsicht unterscheidet sich der Tumor deutlich vom Ewing-Sarkom. Normalerweise werden die langen Knochen betroffen. Die Defekte sind manchmal osteolytisch, aber oft sind große Bezirke des Knochens infiltriert, ohne daß man auf dem Röntgenbild viel sieht.

Die Mehrheit der Reticulosarkome des Knochens entsprechen dem histiozytären Reticulosarkom und dem gemischtzelligen (histiozytär-lymphozytären) Typ des malignen Lymphoms. Es kann schwierig sein, diese Tumoren von einem Ewing-Sarkom zu unterscheiden. Der Glykogen-Nachweis kann hierbei nützlich sein. Er ist beim Ewing-Sarkom positiv, beim Reticulosarkom dagegen negativ. Das Reticulosarkom hat eine bessere Prognose als das Ewing-Sarkom.

Lymphosarkom des Knochens

Ein maligner Tumor des Lymphgewebes, für den Lymphozyten und/oder Lymphoblasten charakteristisch sind. Das primäre Lymphosarkom des Knochens ist ein äußerst seltener Tumor und muß von einem primär extraossären Lymphosarkom mit Knochenbefall (Knochenmetastasen) unterschieden werden.

In fortgeschrittenen Fällen mag dieser Unterschied nicht leichtfallen. Bei beiden Typen können leukämische Veränderungen des peripheren Blutes vorkommen.

In den Jahren 1969 bis 1974 wurde in der Chirurgischen Universitäts-Klinik in Erlangen kein einziger Fall eines Retikulosarkomes oder eines Lymphosarkomes des Knochens festgestellt.

Das Myelom

Ein maligner Tumor, der gewöhnlich den Knochen an vielen Stellen befällt; ihn charakterisieren ovale oder runde plasmazellähnliche Elemente. Diese Zellen zeigen jedoch viele Formen der Unreife, manchmal sogar gänzlich atypische Formen. Die Erkrankung geht häufig mit dem Auftreten abnormer Proteine im Blut und Urin einher.

In der Regel liegen bei einem Myelom multiple Knochendefekte vor (multiples Myelom, Myelomatose); von allen malignen Knochentumoren kommt das Myelom am häufigsten vor. Normalerweise findet man es bei 50 bis 70-jährigen Patienten; am häufigsten sind Wirbelsäule, Becken, Rippen, Sternum und Schädel befallen. Röntgenologisch zeigt sich dieser Tumor in Form scharfbegrenzter osteolytischer Bezirke. Oft sind andere Organe, hauptsächlich die Nieren, betroffen. Im Vergleich zum multiplen Myelom findet man solitäre Knochenveränderungen mit dem Bild eines Myeloms recht selten. Deshalb muß man auch die Diagnose eines "solitären Myeloms" mit Vorsicht stellen, da die Mehrheit dieser Fälle zu einer generalisierten Myelomatose wird.

Vorkommen

In den Jahren 1969 bis 1974 fanden sich 12 Fälle eines Myeloms, das sind 19,5 % aller malignen Knochentumoren. In einem Fall wurde das Myelom als Zufallsbefund bei einer Anämie gefunden.

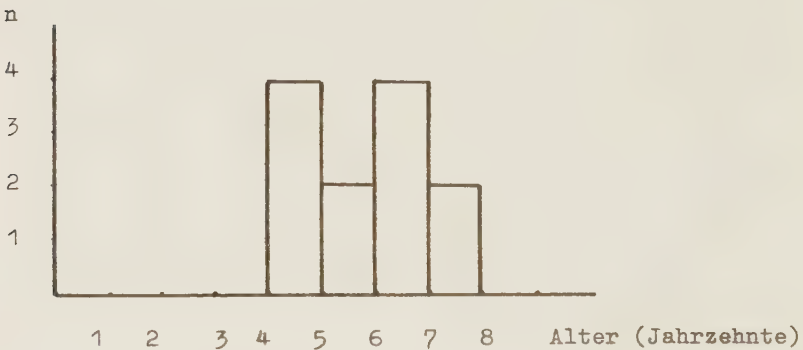
Geschlechtsverteilung

Von den 12 Myelomen waren 8 bei Männern und 4 bei Frauen zu finden. Nach der Literatur besteht eine Bevorzugung des männlichen Geschlechts.

Altersverteilung

Das Myelom fand sich ausschließlich bei erwachsenen Patienten. Die Hauptmasse der Patienten befand sich im 7. und 5. Lebensjahrzehnt. Manchmal kann man ein Myelom bei jüngeren Menschen finden, das stellt jedoch eine Seltenheit dar.

Abb. 13 Altersverteilung



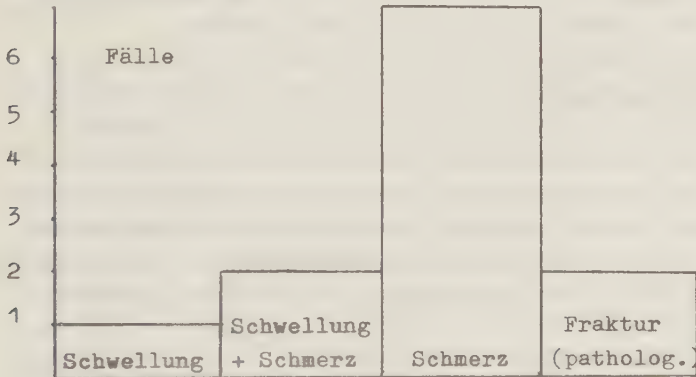
Lokalisation

Von den 12 Fällen eines Myeloms waren je 2 an Femur, Scapula, Becken, je 1 am Humerus, dem Ossacrum sowie am Schädel lokalisiert; in 3 Fällen waren die Rippen befallen.

Symptome

Das Hauptsymptom sind Schmerzen, deren Stärke allmählich zunimmt. Dies war in 9 von 12 Fällen der Fall. Gewöhnlich kommt zu den Schmerzen allmählich ein allgemeines Schwächegefühl; hierbei kann man in fast allen Fällen einen Gewichtsverlust feststellen. Mit **Frakturen** der Rippen und langen Knochen, sowie dem Zusammenbrechen von Wirbelkörpern muß gerechnet werden.

Abb. 14 :: Symptome



Röntgendiagnostik

Die Diagnose kann häufig nur sehr spät gestellt werden, gewöhnlich ein Jahr oder länger nach Beginn der Symptome. Anhaltender Schmerz, besonders im Rücken, im Thorax oder in einer Extremität bei Patienten über 40 Jahren, sollte immer den Verdacht auf ein Myelom erwecken. Radiologisch stellt sich die Zerstörung der Knochensubstanz wie ein ausgestanzter Knochendefekt dar. Am häufigsten sieht man diese Veränderungen an den Rippen, der Wirbelsäule, der Schädelkalotte und dem Becken. Hier sind die Veränderungen auch am größten; sie betragen bis zu 5 cm im Durchmesser.

Im Bereich der Schädelkalotte zeigt ein Myelom das Bild eines "Schrotschußdefektes" (viele Aufhellungen unterschiedlicher Größe dicht beieinander). An den Rippen treibt der Tumor den Knochen auf und verleiht ihm so ein ballonartiges Aussehen. Gewöhnlich besteht eine diffuse Osteoporose, die derjenigen älterer Leute gleicht. Häufig besteht eine pathologische Fraktur; dies war im Erlanger Krankengut bei jedem 6. Patienten der Fall. Metastasen eines Karzinomes, das Retikulosarkom und der "braune Tumor" bei Hyperparathyreoidismus können sich röntgenologisch ähnlich darstellen, sodaß man aus dem Röntgenbild, so charakteristisch es auch aussehen mag, die exakte Diagnose nicht stellen kann.

Labordiagnostik

Die Blutsenkungsreaktion ist häufig extrem stark erhöht. In 4 Fällen lag sie bei unseren Patienten über 100 mm/h; ein Extremwert lag sogar bei 125 mm/h. Für das Myelom ist das Auftreten sogenannter Paraproteine charakteristisch. Es sind dies Bluteiweißkörper, die beim Nicht-Myelom-Kranken bzw. beim Gesunden nicht vorkommen. Diese Paraproteine sind durch Elektrophorese und vor allem durch die Immunelektrophorese nachzuweisen. Mit der Paraproteinämie geht sehr häufig eine Hyperproteinämie einher; die Gesamteiweißwerte liegen zwischen 8 und 10 g%. Auch beim gesicherten Myelom kann die Elektrophorese gelegentlich ganz normal ausfallen, wenn die Paraproteine im Urin, wo sie dann gefunden werden, auslaufen. Die L-Ketten-Peptide sind als Bence-Jones-Proteine harnfähig. Sind die Paraproteine vorwiegend aus L-Ketten gebildet, so können sie auf diese Weise aus dem Serum verschwinden (sog. mikromolekulares Myelom). Da also bei diesen Fällen der charakteristische M-Gradient vermisst wird und die Gammaglobulinfraktion eher vermindert ist, entgehen diese Fälle leicht der Diagnose.

Die Eiweißveränderungen sind für die folgenden klinisch leicht nachweisbaren Symptome verantwortlich:

- eine besonders stark ausgeprägte Senkungsbeschleunigung (nach 1/2 Std. kann schon der maximale Wert erreicht sein).
- In etwa der Hälfte der Fälle kann im Urin der Bence-Jones-Eiweißkörper nachgewiesen werden.
- Hyperkalzämie
- Die alkalische Phosphatase ist in der Regel nicht erhöht

Histologie

Man sieht große Bezirke mit dicht zusammengepackten Zellen und wenig Interzellulärsubstanz. Diese Zellen enthalten viel Cytoplasma, welches granuliert und basophil ist. Die Zellgrenzen sind scharf und für den Kern ist charakteristisch, daß er rund oder oval ist und exzentrisch liegt. Manchmal kann man sogar 2 oder 3 dieser Kerne beobachten.

Innerhalb der Myelome gibt es unterschiedliche Differenzierung. Es gibt Tumoren, deren Zellen ausgereiften Plasmazellen weitgehend ähnlich sind; mit abnehmender Differenzierung werden die Kerne größer und die Chromatinanhäufungen und die Zellgrenzen sind weniger gut zu erkennen. Im Myelom findet man recht selten Mitosen.

Tumoren der Blutgefäße

Tumoren der Blutgefäße des Knochens zeigen ein breites Spektrum der histologischen Erscheinungsformen. Es ist manchmal schwierig, ein Haemangiom (recht gewöhnlich) von einem Angiosarkom (ziemlich selten) zu unterscheiden; aus diesem Grund enthält das gegenwärtige Schema der Einteilung 2 Tumortypen, die noch nicht eindeutig als maligne oder benigne bezeichnet werden können. Es sind dies das Haemangiodendrotheliom und das Haemangiopericytom.

Das Haemangiom

Eine gutartige Knochenveränderung, die aus neugebildeten Blutgefäßen besteht. Sie sind enge oder kavernös erweiterte Kapillaren.

Einige dieser Erkrankungen sind eindeutig Mißbildungen; andere müssen wegen ihres Wachstums als benigne Tumoren angesehen werden. Sie kommen am häufigsten in der Wirbelsäule vor, oft ohne klinische Symptome; man trifft sie aber auch relativ häufig am Schädel, wo sie gewöhnlich röntgenologisch das charakteristische "sonnenstrahlenähnliche" Aussehen haben.

Es wurden auch multiple Haemangiome (systematisierte Hämangiomatose) des Knochens gefunden. Sie können mit einer Hämangiomatose der Weichteile einhergehen. Die sogenannte massive Osteolyse (Phantom-Knochen-Erkrankung) ist ein seltener Befund, der möglicherweise mit der Hämangiomatose verwandt ist.

Das Lymphangiom

Eine gutartige Knochenveränderung, die aus neugebildeten Lymphgefäßen besteht, die normalerweise die Form erweiterter cystischer Räume haben.

Glomus-Tumor (Glomangiom)

Eine benigne Erkrankung, die aus runden einheitlichen Zellen besteht, die eng mit Gefäßstrukturen verknüpft sind.

Diese Fälle sind äußerst selten. Tatsächlich zeigen diese Knochenveränderungen einen multiplen Befall des Skelettes. Tumoren gleichen jenen an extraossärer Lokalisation.

In den Jahren 1969 bis 1974 wurde an der Chirurgischen Universitäts-Klinik in Erlangen kein Tumor dieser Art diagnostiziert.

Haemangioendotheliom

Ein aggressiver, aber selten metastasierender Tumor, den solide Zellstränge und Gefäße mit Endothel charakterisieren. Die Endothel-Zellen sind oft vergrößert und plump. Es fehlen aber die klar malignen histologischen Atypien des Angiosarkomes.

Haemangioendotheliome sind seltene Tumoren. Sie rezidivieren manchmal nach einer Excision, Metastasen sind aber selten. Wie bei den anderen Gefäßtumoren des Knochens können diese auch multipel auftreten. Im Erlanger Krankengut fand sich ein Haemangioendotheliom. Ein 71-jähriger Mann war daran erkrankt. Der Tumor war an der Clavicula lokalisiert. Schmerzen und eine Schwellung veranlaßten den Patienten zum Arzt zu gehen. Bis zur definitiven Diagnose verstrich ein Zeitraum von 8 Monaten.

Röntgenologisch wurde zunächst ein Chondrom diagnostiziert; dieser Befund wurde zunächst auch durch eine Stanzbiopsie erhärtet. Erst nach Entfernung des Tumors und seiner histologischen Aufarbeitung wurde ein malignes Haemangioendotheliom diagnostiziert.

Die Angiographie brachte hinsichtlich der Ausdehnung des Tumors einen Gewinn. Sie deutete auch auf ein malignes Geschehen hin. Die BSG war leicht erhöht, ebenso wie die alkalische Phosphatase, mit 23 K.A.U.

Haemangiopericytom

Ein aggressiver Tumor, der aus Gefäßen besteht, die eine einzige Lage von Endothel-Zellen zeigen, aber außen von proliferierenden Zellen umgeben sind.

Es wurde von ganz wenigen Tumoren des Skelettes berichtet, deren Struktur (histologische) der des Haemangiopericytomes der Weichteile ähnlich ist. Zur Abgrenzung gegen Haemangioendotheliome dient eine Reticulin-Faserfärbung.

In den Jahren 1969 - 1974 wurde in der Chirurgischen Univ.-Klinik Erlangen kein Haemangiopericytom festgestellt.

Angiosarkom

Ein maligner Tumor, der dadurch charakterisiert ist, daß er irregulär anastomosierende Gefäßkanäle hat, die von einer oder mehreren Lagen atypischer Endothelzellen umgeben werden, die oft unreif aussehen. Außerdem sieht man solides schwach differenziertes oder anaplastisches Gewebe.

Angiosarkome des Knochens sind selten, aber es muß ausdrücklich betont werden, daß andere sehr gefäßreiche

Tumoren, besonders das relativ gewöhnliche "telangiectatic" Osteosarkom, manchmal fälschlicherweise als Angiosarkome diagnostiziert wurden. Angiosarkome sind höchst maligne Tumoren, die schnell in den Lungen Metastasen bilden. Es können multiple Angiosarkome des Knochens in Verbindung mit dem Weichgewebe vorkommen.

Im bearbeiteten Krankengut fand sich kein Tumor dieser Art.

Desmoplastisches Fibrom

Ein benigner zellarmer Tumor, mit reichlich kollagenen Fasern. Die Zellen entsprechen Fibroblasten mit ovalen bis länglichen Kernen. Zellreichtum oder Polymorphie und Mitosen, die Hauptmerkmale eines Fibrosarkoms, fehlen.

Histologisch ähneln diese Tumoren den "Desmoiden" der Weichteile. Der Tumor befällt gewöhnlich Jugendliche und junge Erwachsene; man findet ihn an vielen Stellen des Skelettes, so in den langen Knochen, der Wirbelsäule und im Becken. Nach einer Excision kann es zu lokalen Recidiven kommen; es wurde jedoch noch nicht von Metastasen berichtet.

An der Chirurgischen Univ.-Klinik Erlangen wurde im Berichtszeitraum kein Tumor dieser Art diagnostiziert.

Das Lipom

Ein benigner Tumor, der ausschließlich aus reifem Fettgewebe besteht. Er zeigt keine atypischen Zellen. Die sehr seltenen Tumoren befallen meist erwachsene Patienten; sie wurden an den verschiedensten Stellen des Skelettes beschrieben.

Angiolipomatöse Mißbildungen in den Wirbelkörpern dürfen nicht mit echten Lipomen verwechselt werden.

Lipome wurden an der Chirurgischen Univ.-Klinik Erlangen im Berichtsraum nicht diagnostiziert.

Fibrosarkom

Ein maligner Tumor, bei dem Tumorzellen kein Knorpel- und Knochengewebe bilden, wohl aber kollagene Fasern.

Fibrosarkome des Knochens wurden ursprünglich als Osteosarkome klassifiziert, werden hiervon aber heute allgemein abgetrennt. Gewöhnlich befallen Fibrosarkome lange Knochen, besonders den unteren Anteil des Femur und den oberen Teil der Tibia. Sie kommen bei älteren Patienten vor, als die Osteosarkome und zwar hauptsächlich bei 20 bis 60-jährigen Patienten. Radiologisch sehen sie wie osteolytische Prozesse aus. Einige Fibrosarkome sind hochdifferenziert, reich an Kollagen und zeigen nur geringe Mitosenzahl und geringe Kernpolymorphie, wogegen andere relativ undifferenziert sind. Ganz offenkundig haben die hochdifferenzierten Tumoren eine bessere Prognose als die anderen.

Besonders an kleinen Biopsien ist es schwierig, bisweilen unmöglich, zwischen wenig differenzierten Fibrosarkomen, Osteosarkomen, die nur eine geringe Menge an Knochen- substanz enthalten, und schlecht- oder gar undifferenzierten Tumoren anderer Typen zu unterscheiden.

Vorkommen

Im Zeitraum von 1969 bis 74 wurden 5 Fälle eines Fibrosarkomes diagnostiziert. Das sind 8 % aller primären malignen Knochentumoren. Das Fibrosarkom kam fast halb so oft vor, wie das Osteosarkom.

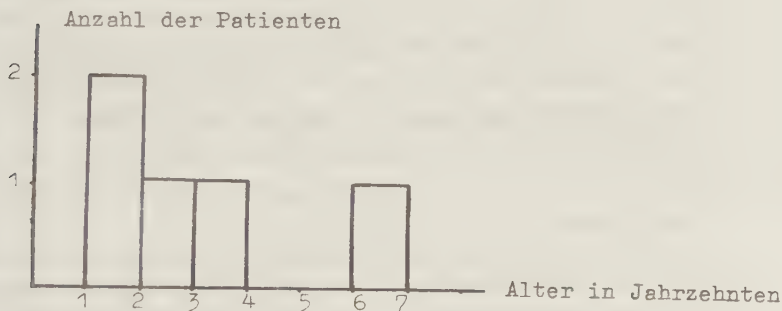
Geschlechtsverteilung

Von den 5 Fibrosarkomen wurden 3 bei Männern und 2 bei Frauen beobachtet. Nach Dahlin kommt dieser Tumor bei Männern und Frauen gleich oft vor.

Altersverteilung

Das Fibrosarkom fand sich bei Patienten zwischen dem 2. und 7. Lebensjahrzehnt. Der jüngste war 14, der älteste 68 Jahre alt.

Abb. 15 Altersverteilung



Die Tatsache, daß das Fibrosarkom sowohl bei jüngeren als auch bei älteren Patienten vorkommt, ist der klinische Hauptunterschied zwischen ihm und dem Osteosarkom.

Lokalisation

Das Fibrosarkom befällt im Prinzip dieselben Knochen wie das Osteosarkom. Im eigenen Krankengut war der Oberschenkel in 4 von 5 Fällen betroffen.

Symptome

Ein Fibrosarkom macht die Symptome eines malignen Knochentumors, nämlich Schmerzen und eine Schwellung. In 4 von 5 Fällen lag eine schmerzhaftige Schwellung vor, in einem Fall nur eine Schwellung.

Röntgendiagnostik

Wie Pugh (1954) feststellte, gibt es keine röntgenologischen Gesichtspunkte, um ein Fibrosarkom von der osteolytischen Form eines Osteosarkoms zu unterscheiden. Im wesentlichen haben sie dieselben Merkmale.

In den 3 Fällen, in denen die Angiographie als diagnostisches Hilfsmittel angewandt wurde, machte sie eine Aussage hinsichtlich der Ausdehnung des Tumors; hinsichtlich der Dignität konnte man in einem Fall eindeutig auf einen malignen Tumor schließen.

Histologie

Das Fibrosarkom eines Knochens hat dieselben histologischen Merkmale wie sein Gegenstück in den Weichteilen. In Bezug auf den Grad der Differenzierung der Fibroblasten und die Menge des gebildeten Kollagens gibt es viele Variationen. Die Form der Kerne wechselt von langen und schlanken bis hin zu ovalen.

Von den Laborwerten waren die Blutsenkungsgeschwindigkeit und die alkalische Serumphosphatase erhöht; in einem Fall auch der Ca-Spiegel des Serums.

Das Liposarkom

Ein maligner Tumor mit lipoblastischer Differenzierung. Obwohl von authentischen Fällen berichtet wurde, ist dies ein höchst seltener Tumor, der im bearbeiteten Krankengut nicht zur Beobachtung kam.

Malignes Mesenchymom

Das maligne Mesenchymom ist ein äußerst seltener Tumor. Die wenigen Fälle, von denen berichtet wurde, zeigen eine Kombination osteosarkomatöser und liposarkomatöser Komponenten. Auch dieser Tumor ist im Erlanger Krankengut nicht vertreten.

Undifferenziertes Sarkom

Ein maligner Tumor, der aus polymorphen Spindelzellen besteht und keine spezifische histologische Differenzierung zeigt. Je genauer die Tumoren untersucht werden, umso seltener begegnet man dieser Diagnose. Im Berichtszeitraum fand sich in Erlangen kein solcher Tumor.

Das Chordom

Ein maligner Tumor, von lappiger Struktur; er besteht aus stark vacuolisierten Zellen und aus schleimigem interzellulären Material. Diese Tumoren sind auf das axiale Skelett begrenzt; das läßt zusammen mit ihrer histologischen Struktur die Vermutung naheliegen, daß sie von Resten der Chorda dorsalis abstammen.

Diese Tumoren kommen meist bei Patienten vor, die älter als 40 Jahre sind. Männer erkranken öfter an einem Chordom als Frauen. Das sacrale und spheno-occipitale Gebiet werden am häufigsten befallen; die dazwischenliegende Wirbelsäule wird nur selten betroffen.

Chordome wachsen langsam. Sie infiltrieren angrenzende Strukturen und rezidivieren nach einer lokalen Resektion häufig.

Obwohl diese Tumoren sich fast immer als tödlich erweisen, entwickeln sich Metastasen selten und auch erst in einem späten Stadium und nach vielen Versuchen der lokalen Behandlung. Die histologische Unterscheidung zwischen einem Chordom und einem Chondrosarkom ist manchmal schwierig. Auch ein schleimbildendes Karzinom kann dem histologischen Bild eines Chordoms ähneln, doch enthalten die Zellen eines Chordoms Glykogen und nicht Mucine.

In dem Erlanger Krankengut fand sich ein Fall eines Chordoms. Ein 58-jähriger Mann war an diesem seltenen Knochentumor erkrankt. Die Geschwulst hatte das Kreuzbein befallen; das erste Symptom war eine Schwellung. Vom Auftreten der ersten Symptome bis zur definitiven Diagnose vergingen 5 Monate. Die Laborwerte waren nicht pathologisch verändert.

Adamantinom der langen Knochen

Ein maligner, zumindest lokal maligner Tumor, für den charakteristisch ist, daß begrenzte Mengen offensichtlich epithelialer Zellen vorhanden sind, die von spinäligem Gewebe umgeben sind.

Die peripheren Zellen der epithelialen Formationen sind säulenartig und palisadenartig angeordnet, während die zentralen Zellen sternförmig aussehen; das gibt der Knochenveränderung ein Aussehen, das dem Ameloblastom (Adamantinom) des Kiefers ähnelt.

Der seltene Tumor befällt fast ausschließlich den Schaft der Tibia. Seine Histogenese ist unsicher. Die histologische Ähnlichkeit mit dem Ameloblastom ließ trotz der

Lage innerhalb des Knochens einen epithelialen Ursprung vermuten. Elektronenmikroskopische Studien scheinen den epithelialen Ursprung einiger Zellen in gewissen Fällen zu bestätigen (Dahlin).

An der Chirurgischen Univ.-Klinik Erlangen wurde kein Tumor dieser Art beobachtet.

Neurilemmom (Schwannom, Neurinom)

Einbenigner Tumor von gleichem Aussehen wie das Neurilemmom der Weichteile, aber mit Ursprung innerhalb eines Knochens. Intraossäre Neurinome sind sehr selten.

Im Untersuchungszeitraum wurde an der Chirurgischen Univ.-Klinik Erlangen ein Neurinom eines Knochens diagnostiziert. Ein 14-jähriges Mädchen war an diesem seltenen Tumor erkrankt. Die Geschwulst war an der distalen Fibula lokalisiert. Radiologisch zeigte sich ein cystischer Tumor, der, wie die Angiographie aussagte, nicht hypervascularisiert war. Die Laborwerte lagen in der Norm.

Neurofibrom

Bisher sind im Schrifttum keine gesicherten Fälle von Neurofibromen berichtet.

Solitäre Knochencyste (einfache oder mehrkammerige Knochencyste)

Es handelt sich um einen einkammerigen Hohlraum, der mit einer klaren oder einer blutigen Flüssigkeit gefüllt ist und der von einer Membran unterschiedlicher Stärke begrenzt wird, die aus lockerem gefäßreichem Bindegewebe besteht. In diesem Bindegewebe können vereinzelt osteoklastische Riesenzellen und manchmal Bezirke mit frischen oder älteren Blutungen vorkommen.

Solitäre Knochencysten sind am häufigsten in der Metaphyse am oberen Ende des Humerus und des Femur lokalisiert; sie kommen bei Kindern und Erwachsenen vor. Öfters kommt es zu Frakturen im Cystenbereich.

Vorkommen

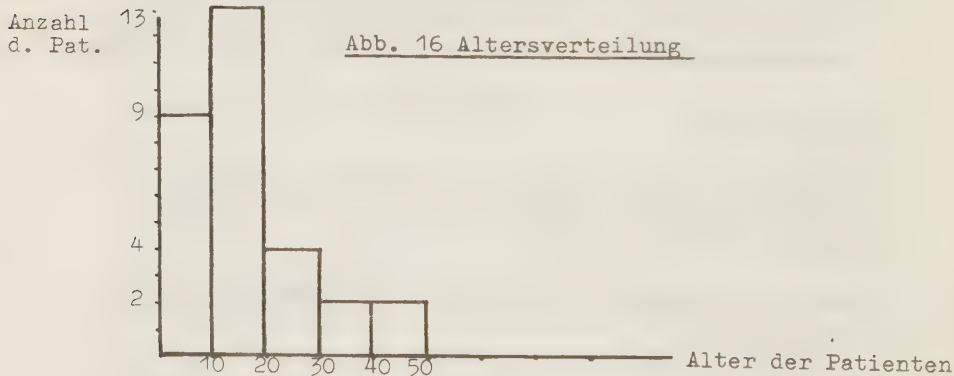
Die solitäre Knochencyste kommt recht häufig vor. Im Untersuchungszeitraum fanden sich 30 solcher Fälle, das sind 23 % aller benignen Knochenveränderungen.

Geschlechtsverteilung

Von den 30 solitären Knochencysten kamen 23 bei männlichen und 7 bei weiblichen Patienten vor.

Altersverteilung

Der jüngste Patient, bei dem eine solitäre Knochencyste diagnostiziert wurde, war 4, der älteste 43 Jahre alt. Dazwischen waren sämtliche Altersgruppen vertreten; am häufigsten waren jedoch Kinder und Jugendliche betroffen und zwar zu etwa 80 %.



Lokalisation

23 der solitären Knochencysten waren im Humerus lokalisiert; nur geringfügig seltener, in 11 Fällen, war der Femur betroffen. Der Rest verteilte sich folgendermaßen:

3 Fälle betrafen den Radius

2 Fälle betrafen die Tibia

1 Fall betraf die Clavicula

Symptomatik

Sehr häufig machen solitäre Knochencysten keine Beschwerden, so daß sie bei Röntgenuntersuchungen als Zufallsbefund entdeckt werden. Im Erlanger Krankengut traf dies bei 11 der Fälle zu. Am häufigsten wird man jedoch durch eine pathologische Fraktur auf eine solitäre Knochencyste aufmerksam; dies bei 10 solitären Knochencysten. Bei 8 Patienten lag nur ein lokaler Schmerz vor. In einem Fall war eine schmerzhafte Schwellung zu beobachten. Die Zeiträume, die von den ersten Symptomen bis zur definitiven Diagnose verstreichen, bewegten sich im Bereich einiger Wochen bis hin zu einigen Monaten, sieht man von Rezidiven ab.

Röntgendiagnostik

Röntgenologisch sieht man oft eine nicht genau begrenzte Erweiterung des Knochens, die auf eine geringfügige Expansion im Bereich der Cyste zurückzuführen ist. Die Corticalis ist gewöhnlich verdünnt; sie ist jedoch intakt, solange keine pathologische Fraktur vorlag. Eine einfache Knochenzyste erreicht ihre max. Größe noch vor Ende des Wachstums des Patienten.

Histologie

Eine solitäre Knochencyste kann nur von einer dünnen Lage Bindegewebe ausgekleidet sein. Ist die innere Auskleidung jedoch dicker, so enthält das Bindegewebe oft benigne Riesenzellen, Hämosiderin und Leukozyten. Wegen der Riesenzellkomponente wurde manche dieser Knochenveränderungen irrtümlicherweise für Riesenzelltumoren gehalten. Die histologischen Merkmale werden durch eine Fraktur jedoch etwas modifiziert.

Aneurysmatische Knochencyste

Ein ausgedehnter osteolytischer Defekt, der aus blutgefüllten Hohlräumen unterschiedlicher Größe besteht, die durch Bindegewebssepten unterteilt sind. In den Septen können Knochen- und Knorpelgewebe sowie osteoklastische Riesenzellen enthalten sein.

Bevor sie im Jahre 1950 von Jaffe und Lichtenstein klar abgegrenzt wurde, hielt man die aneurysmatische Knochencyste gewöhnlich für Riesenzelltumoren. Heute wird sie als eine selbständige Einheit anerkannt, obwohl es in manchen Fällen schwierig oder gar unmöglich sein kann, sie histologisch von einem Riesenzelltumor zu unterscheiden.

Aneurysmatische Knochencysten findet man gewöhnlich bei Patienten, die jünger als 30 Jahre sind; sie befallen entweder den Schaft der langen Knochen oder die Wirbelsäule. Oft liegen sie exzentrisch im Knochen und blähen das Periost ballonähnlich auf; diese Merkmale gaben ihr auch den Namen. Ihr schnelles Wachstum und ihre Größe lassen auf einen malignen Prozeß schließen; tatsächlich ist sie jedoch benigne.

Vorkommen

Bei den Erlanger Untersuchungen fanden sich 6 Fälle einer aneurysmatischen Knochencyste. Das sind 4,5 % aller benignen Knochenveränderungen.

Geschlechtsverteilung

Von den 6 aneurysmatischen Knochencysten waren 4 bei weiblichen und 2 bei männlichen Patienten zu finden.

Altersverteilung

Alle Patienten, mit Ausnahme einer Frau, waren jugendlichen Alters. Der älteste war 45, der jüngste 9 Jahre alt. 4 der 6 Fälle befanden sich zwischen dem 10. und dem 20. Lebensjahr. Diese Tatsache erleichtert es ganz erheblich, eine aneurysmatische Knochencyste von einem benignen Riesenzelltumor zu unterscheiden, denn letzterer befällt fast immer Patienten, die älter als 20 Jahre sind.

Lokalisation

Die aneurysmatischen Knochencysten sind meistens an den Metaphysen langer Knochen oder in den Wirbelkörpern gefunden worden.

Bei den Erlanger Fällen war 3 mal die Tibia betroffen; dann folgte der Femur (2 Patienten) und schließlich die Hand (1 Patient).

Symptomatik

Die Hauptsymptome bei dieser Knochenveränderung sind Schmerzen und eine Schwellung. In 4 der 6 Fälle lag eine schmerzhafteste Schwellung vor, in einem eine Spondylfraktur, und eine weitere aneurysmatische Knochencyste wurde als Zufallsbefund entdeckt. Zwischen den ersten Symptomen und der definitiven Diagnose lagen Zeiträume von 2 bis 16 Monaten; 2 Fälle wurden schon nach 2 Monaten therapiert.

Röntgendiagnostik

Röntgenologisch zeigt die aneurysmatische Knochencyste oft ganz charakteristische Merkmale. Man sieht eine Aufhellung, die gewöhnlich genau umschrieben ist und

exzentrisch liegt; im klassischen Fall bildet eine auf dem Röntgenbild sichtbare Schicht neuen Knochens die äußere Begrenzung dieses Tumors. Das betroffene Gebiet stellt sich oft gekammert dar.

Histologie

Mikroskopisch ist das Hauptmerkmal das Vorhandensein cavernöser Hohlräume, deren Wänden die Merkmale eines üblichen Blutgefäßes fehlen. Im Bindegewebe dieser Wände findet man oft dünne Knochenstränge. Eine endotheliale Auskleidung ist ungewöhnlich. Oft findet man viele benigne Riesenzellen; diese Tatsache erklärt auch die Verwechslungsmöglichkeit mit einem echten Riesenzelltumor. Außer einer leicht erhöhten Blutsenkungsgeschwindigkeit lagen bei unseren Patienten alle Laborwerte in der Norm.

Juxtaarticuläre Knochencyste (intraossäres Ganglion)

Ein benigner, zystischer und oft an mehreren Stellen vorkommender Defekt, der aus Bindegewebe und viel mukoider Substanz besteht. Er liegt in den subchondralen Knochen teilen, an ein Gelenk angrenzend.

Die juxtaarticuläre Knochencyste ist eine nicht seltene Erkrankung, die bei Patienten mittleren Alters auftritt. Normalerweise befällt sie das untere Ende der Tibia und des Humerus. Auf dem Röntgenbild erkennt man sie als einen wohldefinierten osteolytischen Prozeß, der von einer sklerotischen Zone umrandet wird. Sie wurde auch als Synovialcyste beschrieben, aber es fehlen synoviale Züge; ihre histologische Struktur ähnelt einem Ganglion der Weichteile. Ähnliche Cysten treten bei einer Osteoarthritis auf.

Im Untersuchungszeitraum fanden sich 3 solcher Fälle. Sie machten sich durch eine schmerzhafte Schwellung und durch eine Bewegungseinschränkung bemerkbar.

Es waren 2 Männer und 1 Frau an einer juxtaarticulären Knochencyste erkrankt. Die Röntgendiagnostik deutete auf eine Knochenveränderung hin; durch die Histologie konnte jedoch erst die exakte Diagnose gestellt werden. Die Laborwerte waren nicht pathologisch verändert.

Fibröser Metaphysendefekt (nicht ossifizierendes Fibrom)

Eine nicht neoplastische Knochenläsion unklarer Ätiologie. Ihn charakterisieren Bindegewebe mit vielkernigen Riesenzellen, Hämosiderin und lipidhaltigen Histiozyten. Er befällt gewöhnlich die Metaphysen langer Knochen bei Kindern oder Jugendlichen.

Der Ausdruck fibröser Metaphysendefekt wurde viele Jahre von Radiologen benutzt, um diese Erkrankung zu beschreiben; man nennt sie aber auch "nicht ossifizierendes Fibrom", "histiozytisches Xanthogranulom" oder "fibröses Xanthom".

Diese Erkrankung befällt die Metaphysen der langen Knochen der heranwachsenden Kinder oder Jugendlichen, am häufigsten das untere Ende des Femur oder das obere oder das untere Ende der Tibia. Sie nehmen die Form kleiner scharf begrenzter osteolytischer Defekte an, die von einer dünnen Schale gesunden Knochens umhüllt sind. Sie sind gewöhnlich symptomlos und verschwinden manchmal wieder, können sich aber auch vergrößern und Schmerzen oder eine pathologische Fraktur verursachen.

Im erfaßten Zeitraum wurden in der Chirurgischen Univ.-Klinik in Erlangen 3 Fälle eines nicht ossifizierenden Fibroms diagnostiziert.

Erkrankt waren eine 20-jährige Frau, ein 50-jähriger Mann und ein 8-jähriger Junge. In einem Fall war der Oberschenkel, im anderen beide Tibiae und im letzten die Scapula betroffen. Alle Knochenveränderungen äußerten sich durch Schmerzen. Vom Auftreten der ersten Symptome bis zur definitiven Diagnose verging ein relativ langer Zeitraum, der in einem Fall sogar 2 Jahre dauerte. Das nicht ossifizierende Fibrom bildet sowohl histologisch und klinisch als auch röntgenologisch ein scharf umrissenes Krankheitsbild. Der typische Röntgenbefund ist gekennzeichnet durch exzentrische, epimetaphysär gelegene polycyclisch begrenzte zum Teil die Corticalis vorbuchtende, selten multiloculäre, cystische Veränderungen, die sich von der übrigen Knochen-spongiose durch einen deutlich betonten Sklerosierungsraum abheben.

Die radiologische Symptomatik ist so charakteristisch, daß die Diagnose einer bioptischen Sicherung nicht bedarf (H. Poppe).

Bei einem 15-jährigen Jungen wurde ein benignes Xanthom des Knochens diagnostiziert. Es war am rechten Schulterblatt lokalisiert und machte sich durch eine Schwellung bemerkbar. Der Zeitraum bis zur definitiven Diagnose betrug hier nur einige Monate.

Eosinophiles Granulom

Eine nicht neoplastische Knochenveränderung, auch unbekannter Ätiologie. Sie ist charakterisiert durch ein Wuchern reticulo-histiozytärer Elemente mit einer unterschiedlichen Anzahl eosinophiler Leukozyten, neutrophiler Leukozyten, Plasmazellen und vielkerniger Riesenzellen. Es können entweder einzelne oder multiple Defekte vorkommen, letztere als Teil des Hand-Schüller-Christian-Syndroms. Gewöhnlich erkranken Kinder und Jugendliche. Die Vorzugslokalisation des eosinophilen

Granuloms sind knöcherner Schädel, Mandibula, Rippen, Femur und Wirbelsäule. Die Knochenveränderungen sind osteolytisch, mit periostaler Reaktion. Manchmal ist es schwierig, ein eosinophiles Granulom röntgenologisch von einem Ewing-Sarkom oder einer Osteomyelitis zu unterscheiden.

Liegt eine große Zahl von eosinophilen Leukozyten vor, so ist die histologische Diagnose einfach. Gelegentlich, jedoch besonders wenn eosinophile Zellen relativ selten sind und Histiozyten überwiegen, kann das histologische Bild einem malignen Lymphom oder einem Retikulosarkom ähneln.

Im Untersuchungszeitraum wurden in der Chirurgischen Univ. Klinik Erlangen 2 Fälle eines eosinophilen Granuloms diagnostiziert; ein 15-jähriger Junge und eine 23-jährige Patientin. In beiden Fällen war der Oberschenkel, bei der Patientin zusätzlich die Mandibula befallen. Vom Auftreten der ersten Symptome bis zur definitiven Diagnose vergingen in einem Fall 2, im anderen 4 Jahre. Röntgenologisch zeigte sich eine Auflockerung des Knochens. Bei dem Jungen lagen zusätzlich noch eine Schwellung und hohes Fieber vor.

Von den Laborwerten waren die BSG und die Leukozyten erhöht. Die Albumine waren erniedrigt, die Alpha- und Gamma-Globuline dagegen erhöht. Der Ca-Spiegel und die alkalische Phosphatase lagen in der Norm.

Fibröse Dysplasie

Bei dieser benignen Veränderung findet sich im Knochen fibröses Bindegewebe mit Trabekeln reifen, nicht lamellären Knochens; wahrscheinlich liegt eine Entwicklungsstörung vor.

Die fibröse Dysplasie kann monostisch, oligostisch oder polyostisch auftreten. Begleitet von einer Pigmentierung der Haut und Pubertas Praecox wird sie als Albright's Disease bezeichnet.

Die fibröse Dysplasie zeigt sich klinisch meist bei Kindern und Jugendlichen. Von den Knochen werden am häufigsten Femur, Tibia, Gesichtsknochen und Rippen betroffen. Fälle mit maligner Entartung wurden berichtet, sind aber sehr selten.

11. Myositis ossificans "

Nicht neoplastische Veränderung, die manchmal durch ein Trauma entsteht. Die Läsion kann auf der Oberfläche eines Knochens oder im Weichgewebe in einigem Abstand vom Knochen auftreten. Es findet sich eine Bindegewebsproliferation mit Neubildung von Knochen und manchmal auch Knorpel.

Das Gewebe kann sehr zellreich sein. Wenn die Läsion die Oberfläche eines Knochens befällt, ist es schwierig, sie von einem parossalen Osteosarkom zu unterscheiden. Im Weichgewebe ist es auch nicht immer einfach, eine Myositis ossificans des Weichgewebes von einem Osteosarkom der Weichteile zu unterscheiden. Bei der Myositis ossificans zeigt sich eine regelmäßige Zonenbildung, wobei das zellreiche Gewebe zentral, reifer Knochen peripher liegt. Diese Myositis ossificans hat nichts mit der seltenen generalisierten "Myositis ossificans progressiva" zu tun.

In dem bearbeiteten Zeitraum wurde in der Chirurgischen Univ.-Klinik in Erlangen kein Fall einer Myositis ossificans diagnostiziert.

"Brauner Tumor" bei Hyperparathyreoidismus

Es handelt sich hierbei um einen umschriebenen Gewebezirk mit reichlich osteoklastischen Riesenzellen. Diese sind meist in Gruppen angeordnet. Dazwischen zeigt sich stark vaskularisiertes Bindegewebe mit Knochenneubildung. Der benachbarte Knochen zeigt häufig erhöhte

osteoklastischen Abbau und auch osteoblastische Neubildung. Dazu kommen meist frische und ältere Blutungen.

Der "braune Tumor" bei Hyperparathyreoidismus wird leicht mit dem Riesenzelltumor verwechselt, obwohl die typischen einkernigen spindeligen Zellen eines Riesenzelltumors fehlen.

Die Lokalisation hilft bei der Differentialdiagnose: in langen Knochen befällt der braune Tumor den Schaft, der Riesenzelltumor die Enden. Bei der Diagnose des Hyperparathyreoidismus spielen die Radiologie und die Biochemie eine bedeutende Rolle.

Im Berichtszeitraum wurde ein Fall eines braunen Tumors histologisch diagnostiziert. Ein weiterer war lediglich zur Angiographie überwiesen worden.

Im ersten Fall handelte es sich um eine 69-jährige Patientin, deren brauner Tumor als Zufallsbefund entdeckt wurde. Der Tumor machte der Patientin keine Beschwerden. Röntgenologisch wurde ein "cystisch wuchernder Knochentumor" im Bereich der Tibia entdeckt. Von den Laborwerten waren die LDH und die alkalische Phosphatase mit 55 K.A.U. stark erhöht. Der Serum-Ca-Spiegel war mit 10,5 mg % nicht pathologisch verändert.

Zusammenfassung und Diskussion

Von den 42 Tumoren des Knochens, die in der histologischen Einteilung der W. H. O. zusammengefaßt sind, fanden sich im Krankengut 22. Am häufigsten war hierbei die Gruppe der knorpelbildenden Tumoren mit 51,8 % vertreten. Ihr folgte die Gruppe der tumor-like-lesions mit 23,6 %. Es fanden sich jedoch auch solch seltene Tumoren, wie das Chordom, das Haemangiopericytom und das Neurinom, die je einmal diagnostiziert wurden. 142 der 195 Tumoren waren benigne Knochenveränderungen, 45 maligne und 8 waren unbekannter Dignität.

Die benignen Tumoren waren besonders oft an den langen Röhrenknochen wie Femur (32), Humerus (17), und an den Fingern (23 Fälle) zu finden; die malignen Tumoren verteilten sich dagegen völlig anders: der Femur war auch hier mit 12 Fällen am häufigsten betroffen, dann folgten jedoch das Becken mit 8 sowie die Rippen mit 6 und das Sternum mit 5 Fällen.

Die Diagnose kann bei verschiedenen Formen der Knochentumoren schwierig sein. Bei einer Knochencyste ist meist eine pathologische Fraktur das erste Anzeichen. Bei den meisten malignen Tumoren, wie z. B. beim Osteosarkom, dem Chondrosarkom, dem malignen Riesenzelltumor, aber auch bei einigen benignen Knochentumoren, wie dem eosinophilen Granulom, den Chondromen und dem Osteoid-Osteom ist der Schmerz das erste und Hauptsymptom zugleich gewesen. Beim Osteoid-Osteom ist der Schmerz häufig nicht an der vom Tumor befallenen Stelle lokalisiert, sondern in benachbarten Regionen; manchmal sind die Schmerzen so weit vom Tumor entfernt, daß man auf dem Röntgenbild keine Veränderung mehr sieht.

Eine Geschwulst, die auf der Unterlage nicht verschieblich, also mit dem Knochen verwachsen ist, wobei die Haut jene ominöse vermehrte Venenzeichnung aufweist, ist von vorne herein auf Malignität verdächtig. Ein sicheres klinisches Zeichen der Bösartigkeit gibt es jedoch nicht. Auch langsam wachsende Tumoren können bösartig sein.

Um sich ein Bild von der Lokalisation und dem Manifestationsalter der Tumorentwicklung machen zu können, muß man sich die normale Knochenentwicklung vor Augen halten. Johnson hat darauf 1953 in eindrucksvollen Untersuchungen hingewiesen.

Das intensivste Knochenwachstum läuft in der Umgebung der Epiphyse ab. Durch die gesteigerten Umbau- und Differenzierungs-Vorgänge in dieser Zone kann es vorkommen, daß Zellmaterial liegen bleibt und einer pathologischen Transformation unterliegt.

Macht man sich die biologische Betrachtungsweise Johnsons zu eigen, zeigt sich, daß bestimmte Tumoren nur an bestimmten Stellen des Knochens entstehen können, entsprechend den bei der normalen Knochenentwicklung ablaufenden Vorgängen. So wird man das gutartige Chondroblastom in der Epiphyse erwarten dürfen. Dies zeigte sich auch bei den Erlanger Untersuchungen. Jene Abschnitte der Metaphyse, in denen schon normalerweise eine erhöhte Osteoklastentätigkeit stattfindet, sind Träger der Riesenzelltumoren. Auch das osteolytische Sarkom hat hier seinen Sitz, während das sklerosierende Osteosarkom mehr gegen die Diaphyse im Gebiet der stärksten Osteoblastentätigkeit gefunden wird. Das Chondrosarkom hingegen hat seinen Lieblingssitz in den epiphysennahen Abschnitten der Metaphyse. Das Fibrosarkom, das von den ausgereiften Zellen des Marks und Endosts

ausgeht, wird im Markraum der Epiphyse am häufigsten gefunden; Tumoren des undifferenzierten Mesenchyms und der Retikulumzellen des Marks wie das Ewing Sarkom, das Retikulosarkom und das Myelom sind dagegen mehr in der Diaphyse gelegen.

Auch das Lebensalter erlaubt Rückschlüsse auf die Art eines Tumors. Die Ewing Sarkome kann man fast ausschließlich in der Jugend beobachten, wobei der Gipfel zwischen dem 4. und 10. Lebensjahr liegt, während vom Retikulosarkom vorwiegend Patienten zwischen dem 25. und 50. Lebensjahr betroffen werden. Ein Myelom ist dagegen vor dem 40. Lebensjahr äußerst selten. Das Osteosarkom der langen Röhrenknochen hat seine größte Häufigkeit im 2. und 3. Lebensjahrzehnt. Man kann die klinische Untersuchung nicht abschließen, ohne die Hilfe des Laboratoriums in Anspruch zu nehmen. Allerdings erhalten wir von dieser Seite nicht immer einen entscheidenden Hinweis auf die Art des Tumors. Die erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit kann als konstantes Merkmal nicht verwendet werden, sie ist beim Myelom aber fast pathognomonisch stark erhöht. Elektrophorese und Immunelektrophorese sind beim Nachweis von Paraproteinen zur Sicherung der Diagnose "Myelom" von größter Bedeutung. Außerdem ist beim Myelom der Bence-Jones-Eiweißkörper diagnostisch sehr wichtig, wenngleich er auch bei nur etwa der Hälfte der Fälle nachweisbar ist. Eine Erhöhung der alkalischen Serumphosphatase spricht für vermehrte Bildung von osteoidem Gewebe. Dieses Enzym war beim Osteosarkom sehr deutlich erhöht.

Von außerordentlicher Bedeutung beim Erkennen von Knochentumoren ist jedoch die Röntgendiagnostik. Sie zeigt uns Strukturverhältnisse im erkrankten Knochen.

So ist z. B. die "Auslöschung" der Knochenstruktur ein sicherer Hinweis auf Malignität, aber auch eine abnorme Dichte des Knochens wie sie beim ossifizierenden Osteosarkom vorkommt, deutet auf Malignität hin, ebenso wie die gefürchteten "Spiculae", die strahlenförmig angeordneten Spieße, die von der Tumoroberfläche gegen die Weichteile hin weisen. Die schlechte Abgrenzbarkeit gegen die Umgebung, das Durchbrechen zentraler Tumoren durch die Corticalis, zeigt ebenfalls das Röntgenbild an und gibt damit das schrankenlos infiltrierende Wachstum kund, wie es für bösartige Tumoren typisch ist. Eine Periost-Reaktion gehört zum Bild des bösartigen Tumors, ein Zeichen, das dieser mit einer Osteomyelitis teilt. Letztere wird deshalb nicht selten mit einem Ewing-Sarkom verwechselt, obwohl sich das Ewing-Sarkom fast immer mit seiner klassischen zwiebel-schalenartigen Periost-Wucherung zeigt.

Das multiple Myelom zeigt sich röntgenologisch meist ebenso deutlich. Bei diesem Tumor sieht man oft die Veränderungen im Bereich der Wirbelsäule; im Bereich des Schädels kann man einen sogenannten Schrotschußdefekt erkennen, d. h. man sieht multiple rundliche Defekte. Die radiologische Symptomatik ist beim nicht ossifizierenden Fibrom so charakteristisch, daß die Diagnose nicht einmal einer bioptischen Sicherung bedarf.

Ein weiteres wichtiges Hilfsmittel bei der Diagnostik von Knochentumoren ist die Angiographie; sie erlaubt in fast jedem Falle eine Aussage hinsichtlich der Ausdehnung der Knochenveränderung. Die Aussage hinsichtlich der Dignität war jedoch meist zweifelhaft. Die Angiographie wurde in dem untersuchten Zeitraum in etwa 10 % der Fälle als diagnostisches Hilfsmittel herangezogen und zwar nur, wenn aufgrund der Klinik und der Röntgenbilder ein malignes Geschehen vermutet wurde. Noch seltener nahm man die Szintigraphie zu Hilfe, obwohl man gerade mit dieser Methode einen Knochentumor gut darstellen kann.

Diese Untersuchungsmöglichkeit sollte ebenso wie die Thermographie in der Zukunft bei der Diagnostik von Knochentumoren mehr Anwendung finden. Farell und seine Mitarbeiter haben schon einige Erfahrungen mit der Thermographie bei Osteosarkomen gemacht. Farell meint, daß diese Methode hinsichtlich der Brauchbarkeit bei Knochentumoren verwendet werden kann. Die zahlreichen diagnostischen Probleme bei den verschiedenen Typen von Knochentumoren sollten jedoch Anlaß sein, thermographische Untersuchungen durchzuführen. Dies insbesondere, da die Methode keine Belastung für den Patienten mit sich bringt.

Eine weitere Möglichkeit und wohl die einzige, die zu einer definitiven Diagnose und damit zu einer exakten Indikationsstellung führt, ist die histologische Untersuchung von Biopsieproben. Es gibt verschiedene Methoden, um an Material zu gelangen, es ist jedoch am besten, wenn es die Situation gestattet, gleich das gesamte pathologisch veränderte Gewebe zu entfernen. Schon die Betrachtung mit dem bloßen Auge ergibt gewisse Anhaltspunkte für die Gut- oder Bösartigkeit der Geschwulst. Fischfleischartiges Aussehen, infiltrierendes Wachstum mit Durchbrechen der natürlichen Barrieren wie Fascien und Periost, sprechen für Bösartigkeit. Heute neigen immer mehr Pathologen zur Schnellschnittmethode, denn bei etwa 90 % der Knochentumoren findet man Anteile, die weich sind und ohne zeitraubende vorherige Entkalkung geschnitten werden können. Gerade in den weichen Anteilen finden sich entscheidende Bezirke, die eine sofortige Diagnose möglich machen. Beim sklerosierenden Osteosarkom findet man z. B. fast immer solche nicht verkalkten Zonen an der Peripherie des Tumors, die der Operateur nach genauem Studium der Röntgenbilder lokalisieren kann.

Eine Entkalkung der dicht sklerosierten Tumorzirkel oder des angrenzenden corticalen Knochens würden die Diagnose nicht verändern, sondern die definitive Therapie nur hinauszögern.

Bei Tumoren der Wirbelsäule eignet sich die Aspirationsbiopsie ganz besonders zur Entnahme von Gewebe. Sie besticht vor allem durch die "Einfachheit" und Kleinheit des Eingriffs. Sie ist aber gerade an der Wirbelsäule nicht ganz ungefährlich und verlangt größere Erfahrung und Vertrautheit mit der Technik. Ein großer Nachteil dieser Methoden, den auch die Stanzbiopsie aufweist, ist der, daß die gewonnene Gewebsmenge oft nicht ausreichend ist. Sie ist in jedem Fall nur bei positiven Befunden verwertbar. Bei negativem Ausfall muß zusätzlich Klarheit durch den Probeschnitt geschaffen werden.

Für die Entnahme von Knochenproben aus dem Beckenkamm hat sich die Hohlfräse nach Burhardt bewährt. Diese Technik ermöglicht die Entnahme von 4 mm dicken und etwa 10 - 17 mm langen Spongiosazylindern. Sie ist anderen Methoden aus folgenden Gründen überlegen (H. P. Vitalli): es können weitgehend unzerstörte und nicht gestauchte Proben entnommen werden, in die außerdem keine Knochenfragmente eingepreßt sind. Die Entnahme kann in Lokalanästhesie durchgeführt werden und belastet den Patienten relativ wenig. Sie vereinigt also die Vorzüge chirurgischer Entnahme ganzer Beckenkammquerschnitte mit denen der Stanzbiopsie. Oft werden jedoch Einwände gegen diese Methode vorgebracht, die besagen, daß durch Bohrrichtung und Entnahmestelle zu große Schwankungen auftreten können. Vitalli glaubt dies aber aufgrund ausgedehnter statistischer Untersuchungen widerlegen zu können.

Man darf besonders bei Knochentumoren den Pathologen nicht überfordern. Man kan ihm nicht einfach einige Gewebsbröckel vorlegen und dann schwerwiegende Entscheidungen verlangen. Er benötigt repräsentative Stücke aus verschiedenen Teilen der Geschwülste. Schließlich sei noch einmal darauf hingewiesen, daß dem Pathologen die klinischen Daten, die vermutliche Diagnose und die Röntgenbilder zur Verfügung gestellt werden müssen. Er soll keinesfalls, wie Lichtenstein das ausdrückt, nur ein "Präparateleser" sein.

L i t e r a t u r v e r z e i c h n i s

1. Ackerman, L. V. and Spjut, H. J. "Tumors of Bone and Cartilage". Atlas of Tumor Pathology, Armed Forces Institute of Pathology, Washington D. C., National Research Council, 347 pp. 1962
2. Becker, F. "Operative Behandlung der Tumoren der Knochen, der Gelenke und Weichteile des Stützgewebes". Aus Meythaler und Holder : "Die operative Behandlung der Geschwülste". Band 2 S. 790. Stuttgart 1967
3. Burkhardt, R. "Präparative Voraussetzungen zur klinischen Histologie des menschlichen Knochenmarks". 1. Mitteilung, Blut 13, 337, 1966
2. Mitteilung, Blut 14, 30, 1966
4. Codman, E. A. "Epiphyseal Chondromatous Giant Cell Tumors of the upper end of the Humerus". Surgery Gynecology and Obstetrics 52, 543, 1931
5. Dahlin, David C. "Bone Tumors, General Aspects and Data on 3987 Cases". Second Edition 1973 C.C. Thomas Publisher, Springfield Illinois U.S.A.
6. Farrell, C. D., Wallace, J., Edeiken, J.: "Thermography and Osteosarkoma". Radiology 90, 792, 1968
7. Gee, V.R., and Pugh, D.G. : "Giant-Cell-Tumor of Bone". Radiology 70, 33-45, 1964
8. Gershon-Cohen, I., J.D. Habermann, " Medical Thermography" Amer. J. of Roentgenology 94, 735 1965

9. Gilmer, W. S., Higley, G. B., and Kilgore, W. E.:
"Atlas of Bone Tumors, Including Tumor-Like-Lesions"
Saint Louis, The C. V. Mosby Co., 165 pp. 1963
10. Haubrich, R., "Klinische Röntgendiagnostik innerer
Krankheiten". Skelett spezieller Teil. Berlin 1972
11. Hegglin, R., "Differentialdiagnose innerer Krank-
heiten". 13. Auflage, Stuttgart 1975
12. Hellner, H., "Die Knochengeschwülste"
Berlin-Göttingen-Heidelberg 1950
13. Hohmann, G., "Handbuch der Orthopädie I" 272-302
Thieme Stuttgart 1957
14. Jaffe, H. L. : "Tumors and Tumorous Conditions of
the Bones and Joints". Lea and Febiger
Philadelphia 1961
15. Johnson, L. C. zitiert nach Machacek, I.: Kno-
chentumoren" Chir. Praxis 7, 521-537, 1963
16. Lichtenstein, L.: "Histiocytosis X (Eosinophilic
Granuloma of Bone)" Further Observations of
Pathological and Clinical Importance. Journal
of Bone and Joint Surg. 46A, 76-90, 1964
17. Lichtenstein, L.: "Bone Tumors" 3. Ed. Saint
Louis, The C. V. Mosby Co., 411 pp 1965
18. Markl, K.: "Chondrogene Tumoren in chirurgischer
Sicht" Chir. Praxis 8, 535-550 1964
19. Ottolenghi, C.E.: "Diagnosis of Orthopaedic
Disease by Aspiration Biopsy" Bone Surg. 37A
443, 1955

20. Ottolenghi, C. E. and Schajowitz, F.: "Aspiration Biopsy of the Cervical Spine". Bone Surgery 46A 715, 1964
21. Parker, F. and Jackson, H.: "Primary Reticulum Cell Sarkoma of Bone". Surg. Gynec. and Obstetr. 68, 1939
22. Poppe, H., und Meffert, O., "Das Nicht-Ossifizierende Fibrom des Knochens. Zur Berechtigung einer operativen Sofortversorgung". Radiologe 13, 165-268, 1973
23. Salzer, M.: "Das benigne Osteoblastom". Langenbecks Arch. klin. Chir., 302, 1962
24. Schinz, H.R. "Lehrbuch der Röntgendiagnostik I Skelett". Stuttgart 1965
25. Silverman, L.M., and Shklar, G. : "Multiple Myeloma Report of a Case". Oral Surgery, 15, 301-309 1962
26. Solomon, L.: "Hereditary Multiple Exostosis". Amer. J. of Human Genet. 16, 351-363, 1964
27. Vittali, H.P.: "Knochenerkrankungen, Histologie und Klinik", Köln-Merheim 1970
28. W H O , Schajowitz et cet. "Histological Typing of Bone Tumors" No. 6, Geneve 1972
29. Zweymüller, K. und Strassl, R.: "Erfahrungen mit der Thermographie bei Knochentumoren". Z. Orthop. 111, 41-47, 1973

Ich bedanke mich bei Herrn Professor Dr. med.
G. Hegemann für die Möglichkeit der Durchführung
der Arbeit an seiner Klinik.

Herrn Professor Dr. med. P. Hermanek danke ich
für die Überlassung des Themas und die wertvolle
Hilfe bei der Ausarbeitung.

Bei Herrn Dr. med. D. Filler bedanke ich mich für
die freundliche Unterstützung während der Durchfüh-
rung der Arbeit.

Lebenslauf

=====

Am 8. 5. 49 wurde ich als erstes Kind des Ehepaares Dorothea und Heinrich Müller in Prichsenstadt/Unterfranken geboren.

Von 1955 - 1960 besuchte ich die Volksschule in Prichsenstadt, von 1960 - 1970 das Gymnasium in Wiesentheid, wo ich 1970 das Abitur machte.

Am 1. 7. 1970 trat ich in die Bundeswehr ein, um meinen 15-monatigen Grundwehrdienst abzuleisten.

Seit dem 1. 10. 71 studiere ich an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg Zahnmedizin. Hier legte ich in der Zeit vom 18. 7. - 27. 7. 72 die naturwissenschaftlich-zahnärztliche Vorprüfung und vom 27. 2. - 25. 3. 1974 die zahnärztliche Vorprüfung ab. Am 6.12.1976 bestand ich das Zahnmedizinische Staatsexamen.

Erlangen, im Dezember 1976

Heinrich Müller

